FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1968

ANNEE 1967

# THÈSE

N° 8

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Claude FRUGIER
né le 4 mai 1938 PARIS 11e
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

---

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1968

## MANIFESTATIONS ET SIGNES ARTICULAIRES DES DERMATOMYOSITES ET POLYMYOSITES

---

Président : M. DELBARRE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

# THÈSE

N°

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Claude FRUGIER
né le 4 mai 1938 PARIS 11e
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

---

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

## MANIFESTATIONS ET SIGNES ARTICULAIRES DES DERMATOMYOSITES ET POLYMYOSITES

---

Président : M. DELBARRE, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . } Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR . . . . . } Jean GOSSET

## I. — PROFESSEURS

### 1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | DELMAS (A.) |
| — | HUARD (P.) |
| Anatomie et cytologie pathologiques | DELARUE (J.) |
| Anesthésiologie | VOURC'H (G.) |
| Bactériologie et virologie | TOURNIER (P.) |
| Biochimie médicale | JAYLE (M.-F.) |
| — | POLONOVSKI (J.) |
| — | DESGREZ (P.) |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports | MALMEJAC (J.) |
| Biologie médicale | FAUVERT (R.) |
| Biophysique médicale | BUGNARD (L.) |
| — | DOGNON (A.) |
| — | DJOURNO (A.) |
| Cancérologie expérimentale | MATHÉ (G.) |
| Chimie pathologique | SCHAPIRA (G.) |
| Génétique fondamentale | LEJEUNE (J.) |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | COURY (Ch.) |
| Histologie et Embryologie | TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) |
| — — | COUJARD (R.) |
| Hygiène et médecine préventive | BOYER (J.) |
| Médecine du Travail | DESOILLE (H.) |
| Médecine légale, Droit médical et déontologie | DEROBERT (L.) |
| Microbiologie (Bactériologie et virologie) | FASQUELLE (R.) |
| Parasitologie | N... |
| Pathologie chirurgicale | LAURENCE (G.) |
| — | KUSS (R.) |
| — | VERNE (J.-M.) |
| Pathologie exotique | BRUMPT (L.-C.) |
| Pathologie expérimentale et comparée | MERKLEN (F.-P.) |
| Pathologie médicale | LAROCHE (Cl.) |
| — | BRICAIRE (H.) |
| — | PÉQUIGNOT (H.) |
| Pathologie respiratoire | TURIAF (J.) |
| Pathologie et thérapeutique générales | MAURICE (P.) |
| Pharmacologie | BOISSIER (J.-R.) |
| — | LECHAT (P.) |
| Physiologie | BARGETON (D.) |
| — | PARROT (J.) |
| Physiologie et pathologie obstétricales | LEPAGE (F.) |
| Radiologie médicale | DESGREZ (H.) |

| | MM. |
|---|---|
| Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale | N... |
| Thérapeutique | LAMOTTE (M.) |
| Thérapeutique appliquée | N... |

b) Professeurs à titre personnel :

| | |
|---|---|
| Anatomie | CABROL (Ch.) |
| Anatomie anthropologique | OLIVIER (G.) |
| Anatomie pathologique | NEZELOF (Ch.) |
| Bactériologie | BARBIER (P.) |
| Biochimie médicale | DREYFUS (J.-Cl.) |
| Biologie médicale | BOURLIÈRE (F.) |
| Parasitologie | LARIVIÈRE (M.) |
| Pathologie expérimentale | LOEPER (J.) |
| Physiologie | DEJOURS (P.)<br>SCHERRER (J.) |
| Physique médicale | KELLERSHOHN (L.)<br>GOUGEROT (L.)<br>ROUCAYROL (J.-Cl.)<br>TUBIANA (M.) |
| Radiologie médicale | FISCHGOLD (H.) |

## 2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

| | | MM. |
|---|---|---|
| Clinique carcinologique | | DENOIX P. |
| Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) | | REDON (H.) |
| Clinique cardiologique (Broussais) | | SOULIÉ (P.) |
| — — (Boucicaut) | | LENÈGRE (J.) |
| Cliniques chirurgicales | Beaujon | LORTAT-JACOB (J.-L.) |
| | — | BAUMANN (J.) |
| | Cochin | LEGER (L.) |
| | Hôtel-Dieu | PATEL (J.) |
| | Saint-Antoine | GOSSET (J.) |
| | Salpêtrière | SICARD (A.) |
| | Tenon | OLIVIER (Cl.) |
| Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) | | MERLE d'AUBIGNÉ (R.) |
| — — — (Foch) | | PADOVANI (P.) |
| — — — (Beaujon) | | CAUCHOIX (J.) |
| Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) | | FÈVRE (M.) |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) | | DUBOST (Ch.) |
| Clinique de chirurgie thoracique (Laennec) | | MATHEY (J.) |
| Clinique dermatologique (Saint-Louis) | | DUPERRAT (F.) |
| Clinique endocrinologique (Pitié) | | DECOURT (J.) |
| Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) | | LAMY (M.) |
| Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) | | HUGUIER (J.) |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) | | DEGOS (R.) |
| Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) | | TURPIN (R.) |
| Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) | | MOLLARET (P.) |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) | | DELAY (J.) |
| Clinique des maladies du sang (Broussais) | | BERNARD (J.) |
| Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) | | CASTAIGNE (P.) |
| Cliniques médicales | Bicêtre | DEPARIS (M.) |
| | Broussais | MILLIEZ (P.) |
| | Cochin | N... |
| | Hôtel-Dieu | BARIÉTY (M.) |
| | Pitié | DREYFUS (G.) |
| | Saint-Antoine | CONTE (M.) |
| | Saint-Antoine | KOURILSKY (R.) |
| | Saint-Antoine | BOUDIN (G.) |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) | DEBRAY (Ch.) |
| Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades) | MARIE (J.) |
| Clinique médicale propédeutique (Broussais) | JUSTIN-BESANÇON (L.) |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu) | DEROT (M.) |
| Clinique néphrologique (Necker) | HAMBURGER (J.) |
| Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) | DAVID (M.) |
| Clinique neurologique (Salpêtrière) | GARCIN (R.) |
| Cliniques obstétricales — Baudelocque | LACOMME (M.) |
| Cliniques obstétricales — Saint-Antoine | MERGER (R.) |
| Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) | VARANGOT (J.) |
| Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) | OFFRET (G.) |
| — — (Cochin) | BREGEAT (P.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) | AUBRY (M.) |
| Clinique de pédiatrie (Trousseau) | MOZZICONACCI (P.) |
| Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) | THIEFFRY (S.) |
| Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec) | BROUET (G.) |
| Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) | MICHAUX (L.) |
| Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) | COSTE (F.) |
| Clinique de rhumatologie (Lariboisière) | SÈZE (S. de) |
| Clinique stomatologique (Salpêtrière) | DECHAUME (M.) |
| Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) | ROUX (M.) |
| Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) | LEMAIRE (A.) |
| Clinique toxicologique (F. Widal) | GAULTIER (M.) |
| Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré) | JUDET (R.) |
| Clinique urologique (Cochin) | ABOULKER (P.) |
| — — (Necker) | COUVELAIRE (R.) |
| Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) | LAPLANE (R.) |
| Séméiologie médicale (A. Chantin) | DOMART (A.) |
| — — (Lariboisière) | BOUVRAIN (Y.) |
| — — (Pitié) | RAMBERT (P.) |
| — — (Rothschild) | WOLFROMM (R.) |
| Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) | POILLEUX (F.) |

b) Professeurs à titre personnel :

| | |
|---|---|
| Hématologie | ANDRÉ (R.)<br>BOUSSER (J.) |
| Hydrologie et climatologie | GIBERTON (A.) |
| Maladies infectieuses | BASTIN (R.) |
| Médecine | AZERAD (E.)<br>BOUR (H.)<br>CAROLI (J.)<br>DREYFUS (B.)<br>GROSSIORD (A.)<br>LAMBLING (A.)<br>LAUNAY (Cl.)<br>PAYET (M.)<br>PERRAULT (M.)<br>SIGUIER (F<br>WORMS (R.) |
| Néphrologie | RICHET (G.) |
| Neuro-chirurgie | LE BEAU (J.) |
| Neurologie | LHERMITTE F. |
| Neuro-psychiatrie | PICHOT (P.) |
| Oto-Rhino-Laryngologie | MADURO (R.) |
| Pédiatrie | POLONOVSKI (Cl.)<br>ROYER (P.) |
| Pneumo-Phtisiologie | KREIS (B.)<br>MEYER (A.) |
| Rhumatologie | DELBARRE (F.) |

## II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | MM |
|---|---|
| Anatomie pathologique | GOUYBOU (Ch.) |
| Bactériologie | CHRISTOL (D.) |
| Biochimie médicale | CARTIER (P.)<br>GONNARD (P.)<br>NORDMANN (J.) |
| Biologie médicale | HARTMANN (L.) |
| Chirurgie | CERBONNET (G.) |
| Hématologie | BILSKI-PASQUIER (G.) |

| | MM. |
|---|---|
| Maladies infectieuses | DUPONT (V.) |
| Neuro-psychiatrie | TARDIEU (G.) |
| Pédiatrie | ROSSIER (A.) |
| Physique médicale | COURSAGET (J.)<br>GREMY (F.) |
| Physiologie | GIRARD (Fr.) |
| Stomatologie | CHAPUT (Mme A.) |

## III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

| | |
|---|---|
| Bactériologie | HAUDUROY (P.) Pr. s. ch. |
| Pathologie chirurgicale | RUDLER (J.) Pr. s. ch. |

## IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

| | |
|---|---|
| Hormonologie | MORICARD (R.) |
| Statistique médicale et épidémiologique | SCHWARTZ (D.) |

---

| | |
|---|---|
| Secrétaire général de la Faculté | M. LENA (J.) |
| Conseiller administratif | Mlle CHAINTREUIL (G.) |
| Conservateur en Chef de la Bibliothèque<br>Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine | M. le Docteur HAHN (A.) |
| Conservateurs | Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.) |
| Bibliothécaires | Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),<br>Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.) |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A mon Père

A ma Mère

Avec tout mon amour et ma profonde reconnaissance.

A ma Femme

je lui dois tant.

A ma fille Sabine.

A ma Soeur, à mon Frère.

A tous les miens.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554024_0017

A mon Maître

Monsieur le Professeur Florian DELBARRE

Chevalier de la Légion d'Honneur

Professeur de Rhumatologie thérapeutique à la Faculté de Médecine de Paris.

Directeur du Centre de recherches sur les maladies ostéo-articulaires (INSERM)

Je lui dois ma vocation et le meilleur de ma formation rhumatologique.

Qu'il trouve ici un faible témoignage de ma très grande admiration de ma respectueuse gratitude et de mon profond attachement.

A Monsieur le Professeur Florent COSTE

Officier de la Légion d'Honneur

Professeur de la Clinique Rhumatologique à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie Nationale de Médecine.

En témoignage de mon profond respect.

En hommage à son enseignement.

A Monsieur le Docteur Simon BRAUN

Assistant des Hôpitaux de Paris

Qui m'a constamment aidé, conseillé, dans l'ellaboration de cette thèse et dans mes études rhumatologiques.

En témoignage de ma gratitude et de mon profond respect.

A Messieurs

C. MENKES

L. CHOURAKI

Chefs de Clinique assistants

En hommage à leur précieux enseignement.

A nos Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur DAVID

Monsieur le Professeur DELARUE

Monsieur le Professeur DEPARIS

Monsieur le Professeur LIEVRE

Monsieur le Professeur DE SEZE

# P L A N

CHAPITRE I :

Introduction : critères du diagnostic

CHAPITRE II :

Exposé des observations

CHAPITRE III :

Manifestations articulaires au cours des polymyosites

CHAPITRE IV :

Problèmes diagnostiques et nosologiques

CHAPITRE V :

Traitement

CHAPITRE VI :

Conclusions

CHAPITRE VII :

Bibliographie

oOo

# CHAPITRE I

## INTRODUCTION - CRITERES DE DIAGNOSTIC

Dermatomyosite et Polymyosite sont deux variétés cliniques d'une même entité pathologique, connectivite majeure, affectant le muscle strié.

Nosologiquement la dermatomyosite est plutôt la forme clinique majeure de la polymyosite mais l'on peut parfaitement concevoir que la polymyosite est une forme tronquée de dermatomyosite sans les signes cutanés.

Le terme de polymyosite est applicable à tous les cas car la lésion de base est toujours la même : il s'agit d'un processus inflammatoire et régressif touchant primitivement la fibre musculaire.

Après étude des dossiers de la clinique rhumatologique de l'hôpital Cochin fichés à dermatomyosite ou polymyosite, nous devrons analyser 9 de ces dossiers pour tenter d'en dégager la physionomie du "rhumatisme polymyositique".

La certitude du diagnostic est fondée sur des critères cliniques, biologiques, électriques et histologiques que nous allons brièvement commenter

oOo

## A - LES CRITERES CLINIQUES SONT FONDAMENTAUX

### I - Le syndrome musculaire.

Il comporte :

1 - Une faiblesse musculaire précoce, révélatrice environ une fois sur deux et surtout constante : l'absence de tout déficit musculaire après une certaine durée d'évolution doit faire rejeter le diagnostic .

Certains caractères cliniques donnent à cette myosite "systémique" un visage propre.

- Elle prédomine aux ceintures et plus encore à la ceinture pelvienne.

Quand elle est très intense, elle empêche la marche , entrave les activités les plus élémentaires et confine le malade au lit.

Lorsqu'elle est moins marquée la dominance rhizomélique explique l'importance et la valeur de certains symptômes recueillis dès l'interrogatoire :

Le "signe du tabouret" : assis sur un siège bas le malade ne peut se mettre debout ou s'il le fait, c'est avec difficultés, en s'aidant des mains appliquées à plat sur les cuisses. Inversement s'il veut s'asseoir il s'affale sur son siège incapable de freiner sa chute.

L'équivalent de ce signe au niveau de la ceinture scapulaire peut être appelé "le signe du porte-manteau":

Impossibilité d'accrocher un vêtement à bout de bras sur un porte manteau,
ou le "signe de la chemise" qui traduit les difficultés du malade pour enfiler un vêtement.

Cette faiblesse musculaire ressentie par le malade doit être objectivée et chiffrée : l'examinateur doit en premier lieu la rechercher et l'apprécier globalement en demandant au sujet d'exécuter les manoeuvres précédentes, puis testera et notera, si possible en employant une cotation chiffrée, la force des différents groupes musculaires proximaux et aussi distaux.

- L'atteinte ne se limite pas en effet aux muscles rhizoméliques des membres, bien d'autres territoires peuvent être touchés mais de façon moins constante et plus modérée.

L'atteinte de la musculature cervicale prédominant sur les fléchisseurs de la tête existe dans plus de 50% des cas : elle explique un autre signe classique de la maladie , "signe de l'oreiller" : le malade ne peut décoller l'occiput du plan du lit.

La participation des muscles des extrémités des membres est moins fréquente (1/3 des cas environ). Celle des muscles faciaux et moteurs oculaires exceptionnelle. Cependant aucun muscle strié n'est à l'abri du processus et il faut systématiquement rechercher une atteinte des muscles abdominaux ou des muscles respiratoires : cette dernière n'est pas rare et se traduit par une dyspnée apparemment sine materia.

2 - Bien d'autres anomalies peuvent accompagner cette diminution de force musculaire mais aucune n'est absolument constante.

a - Les douleurs :

Les myalgies sont un excellent signe de myosite. Elles peuvent siéger au niveau des territoires ou prédominent les autres manifestations objectives mais sont le plus souvent extrêmement diffuses et généralisées.

Les douleurs spontanées peuvent également s'accompagner de douleurs provoquées par la pression des masses musculaires et l'on peut rappeler à ce propos l'observation classique de cette jeune fille chez laquelle le premier symptôme fut une douleur intolérable que déclenchait le seul fait de donner le bras à son fiancé ("signe de la fiancée").

b - Les modifications physiques musculaires

Classiquement, elles évoluent en trois stades successifs de gonflement, induration, rétraction qui sont très théoriques.

Précocément, les muscles peuvent paraître tuméfiés, empâtés, siège d'une sorte d'infiltration profonde qui tend à devenir ferme presque ligneuse avec le temps. Plus tard encore peuvent s'installer des rétractions source d'attitudes vicieuses.

L'amyotrophie est fréquente également tardive et volontiers modérée parfois masquée par une adipose sous-cutanée et seulement retrouvée à la pal-

pation: les muscles sont considérablement réduits dans leur volume. Quant aux calcifications musculaires, elles sont exceptionnelles.

3 - A côté de cette atteinte à prédominance rhizomélique de la musculature squelettique il faut mentionner :

a - La dysphagie par atteinte de la musculature oesophagienne, fréquente, de très grande valeur diagnostique, elle peut être intermittente ou modérée d'où l'intérêt d'une étude radiologique et surtout du radio-cinéma-oesophagien qui permet d'objectiver un trouble cinétique mineur.

L'examen oto-rhino-laryngologique doit faire partie de la recherche de l'extension possible du processus myositique à la musculature profonde car l'atteinte pharyngo-laryngée peut être responsable de modifications de la voix et surtout de fausses routes lors de la déglutition.

b - La recherche d'une atteinte cardiaque peut être mentionnée de façon logique dans ce chapitre car elle résulte d'une myocardite très fréquente anatomiquement. Cliniquement, la tachycardie qui lui est rapportée est de constatation fréquente en dehors même de toute pyrexie. Plus rarement, des anomalies purement électriques ou d'expression clinique sévère de la conduction auriculo-ventriculaire sont signalées dans quelques observations, ainsi que des atteintes très rares de la séreuse péricardique.

En résumé, le syndrome musculaire est l'élément fondamental des polymyosites . Il est fait d'une diminution constante de la force musculaire à prédominance rhizomélique et d'une série d'anomalies inconstantes certes mais de très grande valeur et qui sont par ordre de fréquence décroissante : la dysphagie, l'amyotrophie, les douleurs, les rétractions et calcifications musculaires et par ordre d'importance : les douleurs, les modifications physiques musculaires d'une part, la dysphagie d'autre part.

Si le déficit musculaire est noté dans tous les cas, il semble bien que les autres modifications physiques varient selon l'allure évolutive et le terrain sur lequel survient l'affection.

C'est ainsi que les myalgies paraissent plus fréquentes dans les formes aiguës que dans les formes chroniques, qui inversement, comportent plus souvent une amyotrophie et des rétractions musculaires.

Chez l'enfant on note enfin la fréquence plus grande des rétractions et des calcifications musculaires.

Un dernier élément négatif doit figurer immédiatement après ce survol des signes musculaires, c'est le caractère isolé du déficit moteur : l'examen neurologique demeure par ailleurs strictement négatif et tout au plus peut-on observer tardivement, une hypo ou une areflexie ostéo-tendineuse née dans le sillage du syndrome musculaire, avec abolition du réflexe idio-musculaire et ne s'accompagnant jamais de signes d'atteinte du neurone sensitif ou moteur aussi bien central que périphérique : le déficit est purement myogène.

B - LES MANIFESTATIONS CUTANEES

Elles caractérisent la dermatomyosite forme clinique majeure dont les contours sont bien mieux définis que ceux de la polymyosite entité plus générale de diagnostic plus difficile. Leur fréquence globale au sein des polymyosites atteint environ 60 % des cas. Mais il convient de bien connaitre celles qui sont typiques (environ 40 % des cas).

1 - L'érythème héliotrope en lunettes est pratiquement pathognomonique ; il comporte souvent un élément oedémateux.

2 - Autres érythèmes :

a - Au niveau du visage existe fréquemment une éruption violacée qui peut adopter une topographie en vespertilio qui s'écarte cependant de l'éruption lupique par quelques nuances : aspect moins régulier en ailes de papillon moins bien dessinées, prédominance au niveau des paupières, note télangiectasique et surtout oedémateuse plus nette, absence ou discrétion de la composante squameuse hyperkératosique du lupus.

b - L'érythème peut déborder sur les régions cervicales , la partie supérieure du thorax, la portion proximale et même distale des membres supérieurs.

3 - Autres lésions cutanées :

Elles ne sont plus pathognominiques mais restent évocatrices par leur teinte : héliotrope et leur localisation : prédilection pour la face dorsale des mains, tendance à se disposer ailleurs le long des trajets tendineux, s'opposant ainsi aux lésions cutanées lupiques de teinte différente et qui affectionnent les régions palmaires et plantaires ainsi que les pulpes digitales.

On rencontre ainsi des éléments érythémateux , héliotropes ou violacés, lisses ou un peu squameux au niveau des coudes (face postérieure) des genoux (face antérieure) des articulations digitales (face dorsale) des régions malléolaires, des tendons d'Achille etc.....

Bien d'autres lésions sont encore décrites :

Hyperhémie et télangiectasies de la base des ongles . Aspect aminci pseudo-sclérodermoïde de la peau et au niveau de la face le classique "visage d'albatre".

Coexistence ou plus souvent apparition secondaire d'un aspect de poïkilodermie atrophiante avec amincissement de la peau, tâches, pigmentation, dépigmentation, télangiectasies.

Il faut connaitre la possibilité mais à un degré bien moindre que dans la maladie lupique :

- d'un érythème typique du visage révélé par une exposition solaire
- d'une tendance alopecique
- ou de lésions muqueuses en particulier buccales.

Enfin, certains cas aigus sont très particuliers par l'importance de l'oedème qui par sa diffusion réalise de véritables formes "pseudo-myxoedémateuses " de la maladie.

## C - AUTRES MANIFESTATIONS

Nous irons beaucoup plus vite sur les autres manifestations au cours des polymyosiques que nous regrouperons sous 4 rubriques :

### 1 - Signes assez fréquemment rencontrés.

#### a - Syndrome de Raynaud

Syndrome commun à toutes les connectivites, retrouvé dans 30 % des cas, ce qui est loin d'être négligeable, au cours des polymyosites.

#### b - Signes généraux

Inconstants mais assez communément observés : fièvre, asthénie, anorexie, amaigrissement, parfois sévères surtout dans les formes aiguës.

### 2 - Diffusion viscérale

Tous les auteurs s'accordent pour signaler sa rareté relative et les atteintes viscérales n'ont dans les dermatomyosites aucune mesure avec la richesse des manifestations viscérales au cours du lupus érythémateux.

En dehors de la myocardite déjà vue et qui est la moins rare des localisations viscérales nous nous bornerons à signaler que certaines observations font état d'une splénomégalie ou d'adénomégalies, d'atteintes pleuro-pulmonaires, rénales, rétiniennes.

Chez l'enfant surtout, des hémorragies digestives. Chez l'adulte l'association au syndrome de Gougerot-Sjögren.

### 3 - Dermato-myosite et cancer.

Cette association bien classique doit être redoutée chaque fois, et recherchée systématiquement en sachant sa fréquence globale (entre I3 et 20%) en sachant également que cette fréquence augmente avec l'âge singulièrement chez

l'homme, qu'il s'agit plus souvent de dermatomyosites par ailleurs très typiques qui précèdent habituellement la découverte du cancer dont la cure radicale, quand elle est possible, peut entrainer la rétrocession des signes de connectivite faisant ainsi entrer certaines formes de dermatomyosites, dans le cadre des syndromes paranéoplasiques.

4 - Manifestations rhumatismales au cours des polymyosites qui sera notre propos.

B - CRITERES BIOLOGIQUES

Aucun n'est véritablement spécifique et nous distinguerons :

1 - Les examens d'intérêt diagnostic mineur :

a - La vitesse de sédimentation :

Accélérée modérément une fois sur deux environ.

b - La numération formule sanguine :

Modifications inconstantes dans le sens habituellement d'une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles alors que l'hyperéosinophilie est rare. Mais dans certains cas chiffre normal de leucocytes ou rarement leucopénie.

c - Electrophorèse :

Augmentation des $\alpha$ 2 et $\gamma$ globulines et plus souvent inflation gammaglobulinique exclusive, cependant inconstante.

2 - Examens d'intérêt diagnostique plus grand :

Deux surtout, dont nous pensons qu'ils ont une valeur plus grande, la créatinurie des 24 heures et ce que nous appellerons, improprement d'ailleurs

dans le but de faciliter l'exposé des observations, "les enzymes musculaires" et qui sont : les transaminases, l'aldolase et la créatine phospho-kinase (l'hyperlactacidémie , l'hyposidérémie sont des critères de peu d'intérêt nous semble-t-il).

a - Créatinurie des 24 heures

Normalement absente des urines du sujet normal il peut exister, en particulier chez l'enfant et la femme , une créatinurie physiologique et il ne faut tenir compte que des élévations franches, supérieures à 200 mg par 24 heures chez l'homme à 300 mg , chez la femme : des taux très élevés, avoisinant ou dépassant le gramme par 24 heures, sont habituels au cours des polymyosites.

Mais l'hypercréatinurie n'est pas absolument constante et surtout se rencontre dans de très nombreuses affections musculaires et en aucun cas elle ne saurait être spécifique des polymyosites.

b - Enzymes musculaires

Nous avons étudié les transaminases glutamino-oxalo-acétique et glutamino-pyruvique, et deux autres enzymes : aldolase et créatine phospho-kinase qui ont été dosées dans le laboratoire du Pr. SCHAPIRA.

Il semble que l'intérêt respectif de ces différentes enzymes soit assez voisin , moindre cependant pour les transaminases. Au cours des polymyosites, leur augmentation est inconstante et manque en particulier dans les formes chroniques.Elle n'est pas spécifique et d'autres affections musculaires ou extramusculaires peuvent également les augmenter. Elles semblent cependant avoir un intérêt évolutif et certains auteurs ont pu signaler que leur augmentation peut précéder une poussée clinique et inversement leur normalisation une rémission.

Finalement de ces examens biologiques on peut dire qu'ils ont un certain intérêt diagnostique mais en soulignant cependant leur manque de spécificité et l'inconstance de leurs modifications. Mais en ne tenant compte que de variations franches et surtout, ceci est capital, en les intégrant dans le contexte clinique,

ils sont fort utiles contribuant à asseoir le diagnostic et à assurer en partie la surveillance évolutive.

3 - Examen d'intérêt nosologique

Nous avons également fait chez nos malades des recherches de cellules de Hargraves, des réactions de Waaler et Rose et des tests au latex et nous reviendrons sur ces résultats.

C - CRITERES ELECTRIQUES

L'électromyographie apporte des renseignements fort utiles en montrant des perturbations, constantes pour certains auteurs.

1 - C'est l'examen de détection qui est le plus intéressant objectivant diverses anomalies :

a - Les plus évocatrices apparaissent lors de la contraction volontaire sous forme de potentiels d'unités motrices anormalement brefs et déchiquetés , d'amplitude un peu diminuée. Certains sont richement polyphasiques et non plus diphasiques comme normalement.

b - On peut également enregistrer une activité fibrillaire au repos ou fibrillations spontanées.

c - Enfin des salves de potentiels répétitifs provoquées par une stimulation mécanique.

Cette triade est caractéristique d'un processus myogène mais ne préjuge en rien de sa nature.

Elle peut être incomplète mais oriente le diagnostic dans le même sens.

2 - L'examen après stimulation est normal : le tracé est purement "myogène" sans aucun stigmate d'une atteinte neurogène. En fait il est signalé dans des cas exceptionnels de myosite vérifiée histologiquement, des potentiels de dénervation, sans que ces cas aient reçu d'explication précise jusqu'à ce jour.

D - CRITERES HISTOLOGIQUES

Ils sont capitaux.

1 - Les lésions histologiques cutanées sont intéressantes mais sans valeur diagnostique formelle.

2 - Par contre l'étude histologique du muscle après biopsie faite si possible sur un muscle cliniquement et électriquement atteint ou sinon habituellement au niveau des quadriceps ou des deltoïdes va montrer l'association.

a - D'une réaction cellulaire inflammatoire faite en majorité de lymphocytes,de plasmocytes et de monocytes, s'insinuant entre les fibres soit de façon diffuse, soit souvent autour des vaisseaux.

b - Des lésions fibrillaires dégénératives parcellaires . La dégénérescence des fibres est inégale, certaines sont lésées, d'autres saines et cette juxtaposition de fibres atteintes à des degrés différents est fondamentale. La dégénérescence varie d'un cas à l'autre se traduisant par des altérations du sarcoplasme et une perte de la striation transversale puis longitudinale et dans les cas où elle est plus marquée elle prend le type d'une dégénérescence granuleuse vacuolaire ou hyaline complète.

Ces deux processus :

- dégénérescence des fibres musculaires,
- réaction cellulaire inflammatoire interstitielle

sont associées à des degrés divers.

Les cas les plus aigus comportent surtout des lésions dégénératives fibrillaires et peu ou pas de cellules inflammatoires qui apparaissent par contre nombreuses dans les formes chroniques.

Il faut encore mentionner sur le plan histologique :

c - L'absence d'altérations notables des vaisseaux.

d - Des signes considérés comme témoignant d'une activité régénératrice ;affinité tinctoriale particulière des fibres, calibre réduit de certaines, multiplication des noyaux qui sont volumineux et centraux.

e - Dans les cas vus tardivement enfin une sclérose ou fibrose interstitielle conjonctive séparant des fibres de calibre très variable.

Finalement le critère histologique est essentiel .

L'existence des lésions dégénératives des fibres musculaires, l'absence de systématisation fasciculaire, la coexistence d'infiltrats inflammatoires histio-lymphocytaires interstitiels, l'aspect pratiquement normal des vaisseaux, caractérisent les polymyosites.

Ces lésions sont-elles absolument constantes ?

Certains auteurs font mention de cas par ailleurs absolument typiques, où elles manquent ou sont aspécifiques. Ces faits tiendraient à ce que les lésions, bien qu'assez diffuses, ne sont pas généralisées et que l'examen a porté sur un segment de muscle sain.

Il faut alors exiger que les autres éléments cliniques , biologiques et électriques soient réunis, à leur acmé pour admettre le diagnostic.

En définitive, le diagnostic doit se fonder sur un faisceau d'arguments :

1 - A la base un syndrome musculaire clinique de myosite à topographie préférentielle et à diffusion viscérale possible.

2 - Puis l'alternative suivante :

a - Il existe des signes cutanés typiques : il s'agit d'une dermatomyosite cadre classique, bien défini de diagnostic facile.

b - Les signes cutanés manquent ou sont atypiques : le diagnostic de polymyosite en tant qu'entité est difficile et repose :

- Sur un faisceau d'arguments positifs :

. biologiques à leur acmé
. électriques:tracés caractéristiques d'un processus myogène.
. histologiques : présence de lésions inflammatoires de signes de dégénérescence et de régénération des fibres musculaires.

- Sur l'absence totale de critères d'exclusion (en particulier lupus érythémateux disséminé) .

Nous reviendrons ultérieurement sur ces problèmes.

oOo

# CHAPITRE II

## EXPOSE DES OBSERVATIONS

Nous avons examiné les dossiers des malades de la clinique rhumatologique fichés à la rubrique polymyosite ou dermatomyosite et retenu 14 de ces dossiers.

Neuf parmi ceux-ci (5 polymyosites, 4 dermatomyosites) ont eu des symptômes articulaires et nous commencerons par exposer ces observations (N° 1 à 9).

Cinq autres (deux dermatomyosites , trois polymyosites) n'ont jamais eu ces symptômes et nous les résumerons à la suite (N° IO à 14).

oOo

OBSERVATION N° 1, Mme BAR... Suzanne.

L'affection de Mme BAR... débute en mai I960 à l'âge de 50 ans par des symptômes cutanés : apparition de petites ulcérations superficielles de la sertissure des ongles puis rapidement d'une éruption érythémateuse de la face dorsale des mains et des poignets, de la face postérieure des coudes et antérieure des genoux.

Au mois de juillet, le visage est à son tour brusquement touché et est le siège d'un oedème rosé auquel succède rapidement un érythème en ailes de papillon.

L'état général commence à décliner et la malade doit s'aliter lorsqu'apparaissent de vives douleurs articulaires installées en une seule poussée et intéressant poignets, coudes, genoux, chevilles, métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales des mains qui sont en outre discrètement tuméfiées .

La malade consulte fin juillet : la vitesse de sédimentation est à 37 mm à la première heure. Elle nous est adressée après échec d'un traitement de IO jours par 2,5 mg d'hexadecadrol chaque jour.

Elle entre dans le service le I8 août I960 :

Dans ses antécédents nous retenons : une hystérectomie pour fibrome faite en I957: nous ne pourrons pas obtenir de renseignements plus précis sur cette intervention.

Cette même année découverte d'une hypertension artérielle qui sera traitée par Hydergine et Serpasil.

On est en présence d'une femme asthénique qui a perdu 5 kg depuis le début de son affection et discrètement fébricitante.

Elle se plaint de douleurs articulaires diffuses, l'examen n'objectivant qu'une limitation douloureuse des poignets, métacarpo-phalangiennes et un gonflement du genou droit.

Les signes cutanés consistent en une éruption érythémato-squameuse en ailes de papillon sur le visage : par endroit elle est parcourue de télangiectasies et ailleurs prend une teinte discrètement violacée. Des placards érythémateux sont visibles au niveau des talons , de la face antérieure des genoux, de la face postérieure des coudes.

Au niveau des mains,bandes érythémateuses sur la face dorsale des doigts , hyperhémie des régions périunguéales.

L'examen somatique ne note qu'une tension artérielle à 20/12. Aucun symptôme musculaire anormal .

Divers examens complémentaires sont faits :

La vitesse de sédimentation est accélérée à 36 mm à la première heure.

3.400 leucocytes par mm3 seulement à la numération formule sanguine.

Une biopsie cutanée va montrer : "un fragment de peau revêtu d'un épiderme mince recouvert par une épaisse couche cornée qui constitue en plusieurs points des cones qui repoussent cet épiderme. Il existe une altération assez nette de la basale qui est irrégulière, parfois vacuolisée parfois décollée du derme papillaire. Celui-ci est dissocié par un oedème dans quelques zones. Les éléments fibrillaires du derme sont peu modifiés : fibres collagènes courtes et épaisses, fibres élastiques raréfiées. Les capillaires ont un endothélium souvent épaissi . Ils sont entourés par un infiltrat inflammatoire discret lymphocytaire dans les couches superficielles du derme. Les modifications observées sont compatibles avec un diagnostic de lupus érythémateux subaigu chronique".

Dr. F. BASSET

Cette orientation vers une maladie lupique ne se confirme pas : aucune atteinte biologique rénale, aucun argument immunoélectrophorétique en faveur de cette affection et surtout absence de cellules de Hargraves à 3 reprises, absence également d'anticorps anti-DNA, anti-leucocytes, antiplaquettes.

Par ailleurs, il faut signaler que sur l'électrocardiogramme s'inscrivent des signes d'une hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

La malade quitte le service en août I960 sans diagnostic précis avec une prescription de 300 mg de Nivaquine.

Un mois plus tard, elle fait une poussée articulaire au niveau des genoux qui sont douloureux et tuméfiés alors que l'état général s'altère toujours. 30 mg de prednisone permettent de contrôler les symptômes articulaires et la dose initiale sera réduite de moitié.

Un nouvel élément cutané a fait son apparition sous forme de lésions cutanées périorbitaires.

En mai I96I, juste un an après le début de l'affection, la malade est réhospitalisée à l'occasion d'une nouvelle poussée articulaire.

Le diagnostic de dermatomyosite est alors évident .

L'état général est franchement altéré.

Aux signes cutanés déjà notés lors du premier séjour s'associe maintenant un érythème héliotrope en lunettes. Aucune myalgie spontanée ou provoquée mais un déficit musculaire très net avec amyotrophie diffuse,pas de dysphagie.

Sur le plan articulaire des polyarthralgies avec une atteinte objective du poignet droit très douloureuse avec tuméfaction.

L'examen neurologique est normal.

La tension artérielle n'est plus qu'à I6/9 puis I3/9 et il existe une tachycardie en apparence isolée.

Les examens complémentaires confirment le diafnostic .

La vitesse de sédimentation est à 60 mm première heure.

Il n'y a toujours pas de cellules de Hargraves.

La leucopénie n'est plus qu'à 4.000 globules blancs

La créatinurie très augmentée atteint II00 mg/24 h.

L'électromyogramme révèle l'existence "de potentiels petits , brefs , déchiquetés avec des tracés trop riches. Il existe dans le deltoïde et le Ier interosseux gauches des potentiels de grande taille ou des unités motrices avec un haut degré de recrutement. Pas de fibrillations spontanées

En conclusion : processus myogène certain. Il s'y ajoute un processus neurogène périphérique assez lent d'évolution".

Dr. VERLEY

La biopsie musculaire faite le I5 juin I96I montre : " d'énormes lésions portant sur les fibres et le tissu interstitiel. Sur les fibres aspects dégénératif, vacuolaires granuleux ou complètement atrophiques distribués de façon très générale dans toute l'étendue du fragment. Les lésions atteignent soit des paquets de fibres , soit des fibres isolées séparées par des fibres normales. La zone dégénérée tranche alors nettement sur la zone à striation conservée.

A ces lésions s'ajoutent un oedème interstitiel et la présence d'infiltrats inflammatoires à la fois groupés en lymphorrages au voisinage des vaisseaux et répartis de façon diffuse dans l'intervalle des fibres.

En conclusion : aspect typique de myosite tel qu'on l'observe dans les dermato-myosites".

Dr. F. BASSET

Parmi les autres examens complémentaires il faut surtout retenir :

- une rétinite hypertensive au fond d'oeil
- un arc inférieur gauche cardiaque anormalement saillant
- à l'électrocardiogramme : tachycardie régulière, signe d'hypertrophie ventriculaire gauche et anomalies de la repolarisation assez étendues.

L'évolution va en effet être dominée par l'état cardio-vasculaire.

Le I9 juin, survient un premier épisode de défaillance cardiaque globale qui régressera sous traitement toni-cardiaque et perfusion d'hémisuccinate d'hydrocortisone. Les anomalies électriques de repolarisation sont moins étendues.

Les perfusions sont arrêtées et remplacées par 60 mg de prednisone le Ier juillet.

Au mois d'août , la persistance de douleurs articulaires et d'une arthrite du poignet droit très douloureuse malgré des injections locales de corticostéroïdes, obligent à augmenter à 80 mg la dose journalière de prednisone.

L'état général décline toujours et au début du mois de novembre les signes d'insuffisance cardiaque sont réapparus. La tachycardie est alarmante et la malade décède brusquement le 12 novembre I96I après I8 mois d'évolution.

Au total : il s'agit de l'observation d'une femme de 50 ans atteinte de dermato-myosite typique ayant évoluée vers la mort en I8 mois, le décès étant survenu dans un tableau d'insuffisance cardiaque à marche rapide.

En l'absence de documents anatomiques chez cette malade hypertendue il est difficile de dire si cette insuffisance cardiaque rapidement évolutive fait partie intégrante de la maladie.

On peut remarquer :

1 - Les difficultés initiales du diagnostic avant la survenue des symptômes évocateurs.

2 - L'existence d'un tracé électromyographique mixte myogène et neurogène alors que la biopsie musculaire est très typique d'une myosite.

3 - L'importance des symptômes articulaires apparus deux mois après le début cutané de l'affection ayant conduit la malade à consulter et ayant persisté par la suite avec des poussées évolutives très nettes jusqu'au décès de la malade.

Il s'agit de polyarthralgies associées à des arthrites cliniquement décelables au niveau des genoux et du poignet droit.

Les radiographies sont cependant toutes normales.

L'étude du liquide articulaire a été faite par ponction du genou : il s'agissait d'un liquide inflammatoire avec 34.000 éléments par mm3 à prédominance de mononucléaires (76 %).

Enfin une biopsie sunoviale a pu être faite au niveau du genou droit. Elle a montré : "de petites franges non hyperplasiques. La couche de soutien est dissociée par de l'oedème. Les vaisseaux sont nombreux. Certains ont une paroi nettement altérée (partiellement nécrosée et feuilletée) et sont injectés par une substance granuleuse. Il existe quelques éléments inflammatoires au voisinage des vaisseaux. La couche bordante n'est pas hyperplasique Enfin 1 ou 2 images de capillaires en pains à cacheter sont visibles."

Dr. F. BASSET

Signalons enfin que le latex , le Waaler-Rose sont négatifs dans le sang et le liquide articulaire.

OBSERVATION N° 2 : Mme VID... Hanriette.

Cette malade est âgée de 43 ans en I963 quand débute son affection. Durant l'été sont apparues des plaques cutanées érythémateuses au niveau de son cou d'abord attribuées à un "coup de soleil" mais qui vont persister deux ans. Au mois d'octobre brusquement, le visage est atteint d'un gonflement oedémateux (sous une peau de coloration normale) et qui se localise aux régions périorbitaires, réalisant un oedème en lunettes qui persistera avec quelques variations dans son importance d'un jour à l'autre, jusqu'en I966, il fera évoquer sans qu'elles fassent leur preuve les hypothèses d'une néphropathie puis d'un oedème de Quincke.

Un an plus tard en octobre I964 surviennent des crises vaso-motrices des extrémités typiques d'un syndrome de Raynaud qui ne disparaitra plus jamais malgré des traitements vaso-dilatateurs variés.

C'est au cours de l'année I965 que le tableau s'enrichit.

Tout d'abord de manifestations articulaires : douleurs des genoux, tibio-tarsiennes, poignets, sans modificatinns inflammatoires locales, mais avec raideur matinale prolongée. Cette même raideur ainsi que des douleurs sont notées au niveau des métacarpo-phalangiennes et les doigts sont tuméfiés obligeant la malade à faire scier ses bagues.

Un peu plus tard la malade se plaindra de talalgies d'horaire inflammatoire et de douleurs avec gonflement de l'articulation sterno-claviculaire droite.

Ces symptômes articulaires sont très gênants et conduisent la malade chez un rhumatologue qui en février I965 notera : "un oedème au niveau des paupières avec un élément érythémateux et même télangiectasique du visage.

La note articulaire est certaine, notamment au niveau des petites articulations des mains. L'existence en plus d'un syndrome de Raynaud doit faire penser à une collagénose".

Des examens complémentaires vont alors montrer :

- une accélération très modérée de la vitesse de sédimentation,
- l'absence de cellules de Hargraves
- un Waaler-Rose au 1/32 avec test au latex négatif. Quelques mois plus tard Waaler-Rose au 1/20 et latex au 1/20.

Mais entre temps, quelques mois, semble-t-il après les manifestations articulaires, sont apparues des myalgies intenses des muscles cervicaux postérieurs, de la ceinture scapulaire et des mollets : ces muscles sont alors un peu "tuméfiés et durs".

Deux mois après ces douleurs, le déficit musculaire s'ébauche, la malade est gênée pour lever les bras, enfiler un vêtement, tenir la tête droite. Quelques difficultés également pour monter les escaliers et marcher dans les rues en pentes.

Ultérieurement ce sont les signes musculaires qui dominent la scène clinique.

En effet, si le syndrome de Raynaud persiste, l'oedème du visage a disparu et les signes articulaires après avoir évolué, pendant un an, se réduisent à de vagues douleurs des genoux à la marche.

Par contre, le déficit musculaire est intense : il prédomine sur les muscles cervicaux et des épaules entrainant une impotence fonctionnelle notable . La tête chute invinciblement en avant : "Je ne peux plus la maintenir droite. Je mange le nez dans mon assiette. Je suis très gênée pour faire mon ménage car je ne peux plus lever les bras et ma tête est constamment fléchie. Quand je marche je suis vite fatiguée et essouflée".

L'existence de tels symptômes conduisent à faire un électromyogramme à Toulouse où habite la malade qui montre "des anomalies évoquant un processus de type polymyositique" puis une biopsie musculaire du trapèze droit : "il s'agit d'une myosite se traduisant par la présence de foyers de dégénérescence parcellaire des fibres striées et des coulées de cellules rondes le long des vaisseaux".

Dr. G. MOREAU, Toulouse

La malade nous sera adressée en juin 1967 pour avis diagnostique et surtout thérapeutique.

Il est très difficile de faire préciser les traitements suivis, cependant, il semble que jusqu'en I965 la malade n'ait reçu que des médicaments vaso-dilatateurs.

En I965 et I966 des antipaludéens de synthèse pendant 4 mois en tout.

En I967 enfin un peu avant d'entrer dans le service , des corticoïdes mais très peu et pendant une période très courte, sans que la malade note d'amélioration.

Dans le service nous retenons formellement le diagnostic de dermato-myosite.

Cliniquement : on est en présence d'une femme qui parait asthénique, a perdu 5 kg depuis deux ans.

L'atteinte musculaire est évidente et très marquée et intéresse : les muscles cervicaux avec tendance à la chute de la tête en avant et impossibilité de redressement. Les sterno-cléido-mastoïdiens , les fléchisseurs sont également faibles.

La palpation de ces différents muscles est douloureuse ,l.'amyotrophie évidente avec visibilité tout à fait anormale des épineuses cervicales par fonte des muscles des gouttières para-vertébrales.

L'atteinte de la ceinture scapulaire est très nette, le signe de la chemise très typique, les deltoïdes, biceps, triceps, les sus-épineux sont très atrophiés.

Il n'y a pas d'amyotrophie des membres inférieurs à l'inspection mais le signe du tabouret est positif et la palpation retrouve des quadriceps hypotoniques et très réduits de volume.

Enfin le passage du decubitus à la position assise est difficile et ne peut se faire sans l'aide des mains .

L'examen du revêtement cutané ne montre que des signes modérés et qui ne sont plus évocateurs.

Le visage rappelle un peu "le masque d'albâtre" mais plus d'oedème ni éruption périorbitaire, il existe une pigmentation brunâtre de la face antérieure des poignets (apparue avant toute prise d'antipaludéens) retrouvée également sur le dos des mains où elle alterne avec de petites lésions achromiques. Quelques macules érythémateuses le long des bords latéraux des doigts une teinte un peu cyanotique des genoux et des coudes.

Il ne s'agit plus que de signes discrets et qui ne sont plus qu'au second plan.

L'examen articulaire est négatif en dehors des douleurs modérées à la flexion complète des genoux et poignets il n'existe aucune dysphagie.

Le syndrome de Raynaud persiste.

L'examen neurologique et somatique complets sont négatifs.

Biologiquement :

- Numération formule sanguine, explorations rénales, électrocardiogramme sont normaux.

- La vitesse de sédimentation est à 20 mm première heure;sur l'électrophorèse , hypergammaglobulinémie exclusive à 27 %.

- Le Waaler-Rose est au 1/16 le test au latex négatif ; il existe des facteurs antinucléaires au 1/10 et au 1/50.

- La créatinurie n'est qu'à 323 mg/24 heures.

- Mais les enzymes musculaires très pathologiques pour la créatine phosphokinase : 300 UI (normale 8 à 40 UI), l'aldolase 35 UI (normale I,6 à 5 UI), alors que les transaminases sont subnormales.

L'électromyogramme montre au niveau des différents muscles explorés tant aux membres supérieurs qu'inférieurs "un tracé volontaire trop riche pour l'effet fourni avec des unités motrices brèves et polyphasiques.

En conclusion : processus myogène "

Dr. J. ROSIER

Les lames de la biopsie musculaire faites en I966 ont été relues par le Dr. GUIRAUDON qui confirme le diagnostic de myosite : "il existe un infiltrat lymphoplasmocytaire d'intensité variable suivant les endroits, minces trainées jusqu'à de véritables lymphorrages, dans le tissu interstitiel,autour des vaisseaux et entre les fibres musculaires. L'élément inflammatoire prédomine sur l'élément dégénératif".

Par ailleurs les radiographies articulaires sont strictement normales.

L'enquête clinique et radiologique complète à la recherche d'une néoplasie est négative.

Enfin une biopsie de la synoviale a pu être faite au niveau du genou :

"Les fragments sont techniquement satisfaisants; la synoviale n'est pas hyperplasique. La bordure est endothéliforme parfois recouverte d'une couche de substance fibrinoïde. Les vaisseaux sont assez nombreux avec une paroi un peu épaissie, une lumière étroite et en certains points un renforcement du tissu de soutien à leur contact.

Il existe un infiltrat à prédominance lymphocytaire situé au voisinage des capillaires.

Conclusion : synovite subaiguë aspécifique.

Dr. GUIRAUDON

Au total, il s'agit d'une observation de dermato-myosite chronique chez une femme de 47 ans.

L'histoire en est très instructive :

- début cutané en I963
- syndrome de Raynaud en I964
- signes articulaires en I965 qui amènent à consulter et conduisent sur la voie d'une connectivite
- signes musculaires quelques mois plus tard qui permettent le diagnostic de dermato-myosite.

Nous ne parlerons pas de l'évolution sous traitement car il vient d'être commencé dans le service et antérieurement il est difficile à faire préciser mais emble avoir été peu conséquent.

Sur le plan articulaire, cette malade a souffert pendant un an de douleurs avec raideur matinale, des genoux, poignets, tibio-tarsiennes, métacarpo-phalangiennes, avec gonflement des doigts ainsi que de talalgies et d'une atteinte sterno-claviculaire.

Ces différentes atteintes n'ont laissé aucune séquelle clinique ou radiologique.

Le Waaler-Rose a été trouvé positif en ville. Il est négatif actuellement.

Enfin la biopsie synoviale retrouve des anomalies sous forme d'une synovite subaiguë aspécifique.

OBSERVATION N° 3 : Melle REM... Jacqueline, 22 ans.

Cette malade est âgée de I8 ans quand en décembre I96I elle est prise de douleurs musculaires diffuses prédominant cependant aux ceintures.

Ces myalgies s'estompent lentement pour laisser place à un grand syndrome musculaire déficitaire progressivement installé en 6 mois au bout desquels : la malade monte avec peine les escaliers, fait des chutes fréquentes, ne peut plus se lever d'un siège sans l'aide des mains et a des difficultés pour lever les bras,se coiffer , enfiler un vêtement.

Si les douleurs spontanées ont disparu cette malade ne supporte plus qu'on la tienne par le bras tant la palpation musculaire est douloureuse.

Elle a perdu IO kg et ses muscles "ont comme fondu". Il existe une dysphagie importante sans fausses routes.

Au mois de mars I962 à ces symptômes s'ajoutent une poussée transitoire pendant trois jours, d'oedèmes diffus auxquels succèdent des signes cutanés sous forme d'un érythème du visage et de lésions de même type sur la sertissure des ongles.

La malade est hospitalisée le I2 juillet I962 à l'hôpital de la Salpétrière dans le service du Pr. GARCIN où elle restera un an et où l'on fait le diagnostic de dermato-myosite.

A son entrée existait en effet un grand déficit musculaire généralisé sans aucun autre signe neurologique.Les muscles des ceintures sont douloureux à la palpation, leur consistance est normale mais ils sont atrophiques. Sur le plan cutané les paupières inférieures sont d'aspect porcelainé et un érythème violacé s'étend sur le front , le nez , les joues.

Des macules rosées sont notées autour de la sertissure des ongles et à la face palmaire des doigts, des lésions violacées au niveau de la face antérieure des genoux.

La dysphagie persiste intense .

Les examens complémentaires faits à cette époque montreront :

- une vitesse de sédimentation normale
- l'absence de cellules de Hargraves
- des transaminases normales mais une créatinurie à 1200 mg/24 Heures
- l'électromyogramme : un tracé tout à fait typique d'un processus myogène , spécialement dans les deltoïdes et les fessiers : tracés très riches en unités motrices, potentiels de petite taille très brefs en déchiquetés donnant un bruit sec au haut parleur".

Dr. F. GREMY

La biopsie musculaire faite au niveau du deltoïde droit révèle qu'en de nombreux endroits existent des infiltrats cellulaires abondants dans le tissu interstitiel constitués essentiellement de cellules à noyaux ronds de type lymphocytaire. Il arrive que ces infiltrats entourent des vaisseaux mais ceux-ci n'ont pas d'altération propre.

Les fibres musculaires présentent de nombreux signes de souffrance, aspect nuageux parfois vacuolaire du sarcoplasme, centralisation des noyaux qui sont gros, clairs, souvent pourvus d'un nucléole proéminent.

En conclusion ; processus inflammatoire interstitiel , l'aspect constaté est compatible avec le diagnostic de myosite".

La malade est mise à 60 mg de prednisone en juillet I962.

L'amélioration est lente mais très nette, la force musculaire s'améliore, le poids passe de 44 à 58 kg à la sortie de la malade en avril I963.

A cette époque, la dysphagie n'existe plus mais il persiste une faiblesse musculaire modérée compatible avec une vie sub-normale et les activités de secrétaire de cette malade.

Elle prend cependant toujours 25 mg de prednisone.

Alors qu'on tentait de réduire progressivement cette dose la malade arrête d'elle-même tout traitement en juillet 63 sans d'ailleurs que son état s'aggrave à la suite de ce sevrage intempestif.

La rechute surviendra seulement en septembre I965, marquée par une dysphagie, des chutes fréquentes et pour la première fois des symptômes auriculaires : douleurs de rythme inflammatoire du genou droit, des coudes, des interphalangiennes proximales des mains ainsi que des talalgies bilatérales en l'absence de toute reprise des myalgies.

C'est à l'occasion de cette rechute qu'elle est hospitalisée dans le service en octobre I965.

On est en présence d'une malade en bon état général apyrétique mais qui se plaint d'une asthénie générale et surtout musculaire.

Il existe un déficit musculaire bilatéral et symétrique , rhizomélique le signe du tabouret est positif.

L'étude de la force musculaire segmentaire confirme le déficit des racines et retrouve également une préhension faible. Les muscles abdominaux les sténo-cléido-mastoïdiens sont touchés.

La palpation rend compte d'une atrophie musculaire et est très douloureuse : la simple prise de la tension artérielle entraine de vives douleurs.

La dysphagie est notable.

L'examen articulaire note : des douleurs provoquées à la pression et à la mobilisation des interphalangiennes proximales des mains, articulations spontanément douloureuses, mais sans aucun signe inflammatoire local. Il existe également des douleurs provoquées par la pression de la partie postérieure de la plante des pieds. Partout ailleurs les articulations sont libres , normales et indolores.

Sur le plan cutané les pulpes digitales sont rosées et l'on note des taches violacées sur la face d'extension des articulations des doigts, un liseré érythémateux et un peu squameux du pourtour unguéal, des taches cyanotiques des coudes et des genoux, le visage est parsemé de quelques macules érythémateuses sur le menton , les ailes du nez , les pommettes. Les paupières sont respectées.

L'examen somatique, neurologique sont par ailleurs normaux.

Les examens complémentaires retrouvent :

-une vitesse de sédimentation normale ou ne dépassant pas 15 mm Ière heure,

- à l'électrophorèse 25 % de gammaglobulines
- des numérations formules sanguines normales
- pas de cellules de Hargraves
- Latex et Waaler-Rose négatifs
- épreuves fonctionnelles rénales normales

La créatinurie est très élevée à 1300 mg/24 heures , moyenne de 7 dosages.

Les enzymes musculaires sont très perturbées.

La créatine phosphokinase dépasse régulièrement 600 UI (normale 8 à 40 UI).

L'aldolase oscille entre I8,5 et 25 UI (normale I7,5 UI).

Les transaminases sont à 65 unités pour les SGOT, 32 pour les SGPT.

La malade refuse tout nouvel électromyogramme et la biopsie musculaire.

Signalons encore que la recherche de facteurs anti-noyaux est positive comme celle d'anticorps anti-muscles en immunofluorescence.

Un traitement par 200 mg chaque jour d'Imuran est entrepris pendant IO jours mais la malade demande à sortir et la dose est réduite à 50 mg/jour.

Revue après deux mois de ce traitement à faibles doses sont état clinique est strictement inchangé et les enzymes musculaires restent aussi élevées.

La malade est ensuite perdue de vue.

Au total : il s'agit d'une dermatomyosite chez une jeune fille, évoluant depuis I96I, très sévère initialement et assez bien jugulée mais incomplètement par une corticothérapie prolongée.

L'arrêt du traitement n'a pas entrainé d'aggravation immédiate et celle-ci n'est survenue que deux ans plus tard marquée par ; l'exagération du déficit musculaire, la réapparition d'une dysphagie et l'apparition pour la première fois de symptômes articulaires sous forme d'arthralgies simples des coudes, interphalangiennes proximales des mains, genou droit, ainsi que par des talalgies .

Les radiographies sont normales.

Tout recul manque pour savoir le devenir de ces manifestations qui ont coïncidé avec une poussée clinique et biologique de la maladie.

En raison des faibles doses employées il est difficile de se faire une idée sur une tentative de traitement à visée immunodépressive chez cette malade.

OBSERVATION N° 4 : Mme DUB... Gabrielle.

Cette malade est adressée dans le service en septembre I958, avec le diagnostic de polyarthrite chronique évolutive.

Le début de l'affection remonte à I954 où assez brusquement sont apparues des douleurs et un gonflement des poignets et des métacarpo-phalangiennes des index et des médius.

Bientôt à ces symptômes s'associe un syndrome de Raynaud incomplet, réduit à sa phase syncopale.

Devant la persistance des signes articulaires on pense à une polyarthrite chronique évolutive et la malade est traitée sans succès par les sels d'or puis les corticoïdes : en injections intra-articulaires dans les poignets et per os à raison d'une dose moyenne de I5 mg de prednisone par jour.

La malade est assez bien soulagée et le traitement poursuivi jusqu'en I958. La vitesse de sédimentation oscille entre I5 et 20 mm à la Ière heure.

En I956, est survenu un épisode transitoire de myalgies des cuisses qui ne retint pas l'attention.

En I958, la malade doit être hospitalisée en milieu psychiatrique pour un épisode dépressif caractérisé : on préfère alors suspendre progressivement la corticothérapie en traitant la dépression nerveuse.

C'est alors que survient une poussée articulaire au niveau des genoux des épaules et des mains en même temps que la malade note une faiblesse musculaire inhabituelle se traduisant par des difficultés pour se coiffer , enfiler un vêtement, monter les escaliers et marcher dans les rues en pente.

Elle nous est alors adressée et entre dans le service en septembre I958.

Dans ses antécédents nous ne notons qu'un premier épisode dépressif en I948.

Cliniquement cette malade parait en bon état général , il existe une franche diminution de la force musculaire au niveau des ceintures pelviennes et scapulaires moindre au niveau des mains où cependant la force de préhension est faible.

La malade se plaint de douleurs des quadriceps et des trapèzes. Il n'y a pas d'amyotrophie importante.

L'examen neurologique est négatif en dehors d'une aréflexie rotulienne isolée.

Les signes articulaires objectifs se résument en un gonflement des métacarpo-phalangiennes et des carpes sans limitation de ces articulations.

Il n'existe aucun signe cutané anormal.

Le syndrome de Raynaud persiste toujours incomplet. Il n'y a pas de dysphagie et l'examen somatique est négatif.

Biologiquement la vitesse de sédimentation oscille entre 20 et 50 mm à la première heure.

A la numération formule sanguine , une hyperleucocytose plusieurs fois controlée atteignant I7.000 globules blancs avec 70 % de polynucléaires neutrophiles sans jamais d'hyperéosinophilie.

Latex et Waaler-Rose sont négatifs.

Il n'y a pas de cellules de Hargraves.

Les épreuves fonctionnelles rénales sont normales.

La créatinurie est décevante puisqu'à I30 mg/24 heures.

Mais la biopsie musculaire montre :

" une image de myosite à la fois interstitielle et parenchymateuse comportant des infiltrats multiples peu étendus dans l'intervalle des fibres et composés de cellules rondes , lymphocytes et plasmocytes et de quelques polynucléaires éosinophiles.

On note la présence d'altérations fibrillaires nettes, frappant de temps à autre une fibre isolée qui apparait soit tuméfiée sans striation soit atrophique et granuleuse, soit réduite à une rangée de gros noyaux clairs disposés en file.

Dr. F. BASSET

Les radiographies articulaires retrouvent une déminéralisation en bandes épiphysaires au niveau des mains et une déminéralisation des carpes, des épaules, sans pincement articulaire, ni géodes, ni autre signe anormal.

L'enquête clinique et radiologique à la recherche d'une néoplasie est négative.

Malgré les antécédents psychiatriques nets, l'aggravation dans le service du syndrome musculaire avec accélération à 63 mm première heure. de la vitesse de sédimentation conduisent à prescrire 30 mg de prednisone le 23 octobre I958 en association à du Nozinan et du Largactil.

L'évolution est dès lors favorable.

La vitesse de sédimentation est normale le 4 décembre I958, et l'amélioration clinique s'ébauche permettant de réduire à I5 mg la dose initiale de delta-cortisone qui sera remplacée ultérieurement par 8 mg de Triamcinolone.

Il faudra plus d'un an cependant pour que les signes musculaires et articulaires disparaissent totalement.

Jusqu'en septembre I96I la malade régulièrement suivie est en état de guérison apparente complète , ne recevant plus que 5 mg de Triamcinolone La vitesse de sédimentation demeure à la normale.

Mais surviennent alors à nouveau des arthralgies des poignets, des myalgies des cuisses , des mollets, quelques difficultés pour monter les escaliers avec petit déficit musculaire de la racine pelvienne confirmé à l'examen, et un discret amaigrissement.

La vitesse de sédimentation passe à 30 mm à la première heure.

Cette rechute ébauchée est jugulée facilement par l'adjonction d'une faible dose de Médrol (2 mg) à la Triamcinolone.

Revue en I963 , cette malade v a à nouveau bien et a repris normalement ses activités. Le syndrome de Raynaud a disparu, il n'y a plus de déficit musculaire et seules persistent de discrètes tuméfactions indolores des métacarpophagiennes des index et des médius.

En résumé :

Il s'agit d'une malade atteinte d'une polyarthrite chronique évolutive avec syndrome de Raynaud traitée pendant 4 ans par des doses modérées de prédnisone.

Le tableau s'enrichit alors d'un syndrome musculaire clinique de myosite confirmée histologiquement.

Cette malade qui a souffert d'arthralgies des genoux et des épaules, d'arthrites des poignets et des métacarpo-phalangiennes pendant 4 années, n'a, après cette assez longue période d'évolution, que des signes inflammatoires locaux modérés au niveau des carpes et des métacarpo-phalangiennes sans aucune raideur, ni déformations articulaires séquellaires.

Les signes radiologiques se résument en une simple déminéralisation des jointures atteintes.

La sérologie rhumatoïde est négative.

La corticothérapie a permis une parfaite régression de l'ensemble des symptômes et après 9 ans d'évolution cette malade parait en état de guérison apparente.

OBSERVATION N° 5 : M. BEN... Brahim, 73 ans.

Monsieur BEN..., ancien facteur retraité est âgé de 69 ans en I959 quand il se plaint pour la première fois de douleurs articulaires des épaules, des genoux , des mains et des pieds.

Pendant trois ans, jusqu'en I962, ces douleurs vont persister, modérées, ne s'accompagnant pas de phénomènes inflammatoires locaux importants, ni de déformations articulaires, n'entrainant qu'une invalidité très modeste et le malade reçoit uniquement un traitement régulier par l'hydroxychloroquine.

En I962, cette affection jusqu'alors bénigne change brusquement d'allure : de multiples arthrites avec fluxions importantes touchant pratiquement toutes les jointures sont apparues accompagnées de cervicalgies de rythme inflammatoire. L'impotence fonctionnelle est alors sévère et rapidement, en quelques mois, le malade est cloué au lit ne faisant plus que quelques pas dans sa chambre soutenu par un aide.

- Une vitesse de sédimentation supérieure à IOO mm à la première heure.

- Une hypergammaglobulinémie sur l'électrophorèse et à l'immuno-électrophorèse : absence de gammaglobuline immunochimiquement anormale

- Augmentation modérée de la β 2 macroglobuline'assez nette des β 2A et γ globulines. La β 1A , les autres fractions sont normales.

- La numération formule sanguine est normale.

- Le latex est positif au 1/250.000 , le Waaler-Rose au I/I.024.

Les radiographies articulaires montrent :

Au niveau des mains, une subluxation des phalanges sur les métacarpiens. L'appréciation des interlignes métacarpo-phalangiens est donc difficile, certains semblent pincés. Les autres interlignes articulaires sont partout ailleurs assez bien conservés. Il existe une déminéralisation en bandes des épiphyses au niveau des métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales.

A gauche seulement on note quelques géodes des têtes métacarpiennes (3e, 4e et 5e doigts)

Les carpes sont déminéralisées, quelques pincements sont visibles, mais pas de géodes. Les tarses , les genoux sont simplement déminéralisés. Les épaules , les coudes, les hanches, les sacro-iliaques : radiologiquement normales.

L'étude histologique de la synoviale est faite par ponction biopsie du genou droit.

"Il existe une hyperplasie des villosités. Presque toutes ont un revêtement synovial épais multistratifié et où l'on remarque de grandes cellules multinuclées surtout dans la couche la plus profonde.

La couche sous jacente est très vascularisée.

Les vaisseaux sont nombreuxet sont situés dans un conjonctif lâche. On voit de çà et là des amas lympho-plasmocytaires mais pas de véritable nodule lymphoïde.

Par endroits l'axe des villsoités est oedémateux et assez l'âche.

Certaines régions sont plus fortement scléreuses et ont des vaisseaux à parois épaisses.

En conclusion : si l'hypertrophie du revêtement synovial évoque

bien une polyarthrite rhumatoïde , le caractère assez modéré de l'infiltrat inflammatoire et l'absence de formations nodulaires ne permettent pas de retenir ce diagnostic . Le seul diagnostic est celui de synovite subaiguë aspécifique"

Dr. GUIRAUDON

Devant cette polyarthrite chronique devenue si soudainement et rapidement invalidante, avec VS très accélérée, discrétion des détériorations articulaires sur les radiographies, atteinte sévère de l'état général, et histologie synoviale non typique d'une maladie rhumatoïde, l'hypothèse d'une connectivite est avancée.

Il n'y a pas de signes viscéraux d'appel et les épreuves fonctionnelles rénales sont toutes normales. Il n'y a pas non plus de leucopénie,ni de cellules de Hargraves, lors de plusieurs recherches.

Cliniquement l'amyotrophie attire l'attention : elle est trop considérable pour trouver une explication satisfaisante dans l'alitement prolongé et ceci conduit à demander des examens à la recherche d'une atteinte musculaire.

La créatinurie est augmentée et certains jours elle atteint 475mg/24 h.

"Les enzymes musculaires" (créatine phosphokinase, aldolase, transaminase) sont par contre normales.

L'électromyogramme est perturbé :

"La stimulation galvanique donne des réponses normales, vives, avec conservation de l'excitabilité par les chocs brefs.

La détection enregistre un tracé de contraction volontaire un peu trop riche pour l'effort fourni et comportant des potentiels brefs et groupés souvent d'amplitude faible.

Conclusion : ces anomalies sont en faveur d'une atteinte de type myosite ".

Dr. JAMI le Ier décembre I963

Deux biopsies musculaires sont alors faites l'une en novembre I963, porte sur le quadriceps droit : "les fragments ont été examinés en série et ils sont le siège de phénomènes inflammatoires très marqués et diffus : les faisceaux musculaires dissociés par beaucoup plus de tissu conjonctif qu'à l'état normal sont constitués par des fibres de calibre inégal souvent atrophiques. Dans leur intervalle on trouve des infiltrats inflammatoires souvent très étendus faits soit d'éléments lymphocytaires, soit par endroits d'éléments plus polymorphes avec en particulier des plasmocytes et quelques polynucléaires eosinophiles.

On note aussi une multiplication des noyaux sarcolémniques.

Il semble exister en certains points une systématisation fasciculaire des aspects atrophiques. Cependant les signes inflammatoires très diffus paraissent plaider en faveur d'un processus myogène de nature myositique plutôt que pour une atrophie neurogène. Pas de lésions vasculaires nécrosantes sur les coupes examinées en série."

Dr. F. BASSET

La seconde biopsie en mars I964 porta sur le deltoïde droit ;"les lésions observées sont assez considérables , il existe des plages ou le muscle a complètement disparu et est remplacé par du tissu fibreux. Dans les faisceaux où il persiste des fibres musculaires on voit des infiltrats inflammatoires mononucléés riches en lymphocytes et en histiocytes qui s'infiltrent entre les fibres musculaires. Par endroits ils sont beaucoup plus denses formant de véritables nodules. Ils sont souvent groupés autour de fibres musculaires dégénérées et en état de régression fibreuse ou adipeuse.

Il n'existe aucune plage de muscle normal. Des infiltrats des fibres dégénérées,des irrégularités sont vues partout. Par contre, le tissu interstitiel et les vaisseaux ne présentent pas d'altérations notables.

Conclusions : processus myositique important . Les lésions nodulaires granulomateuses ne sont pas centrées par une artériole. Les lésions prédominent nettement sur les fibres musculaires."

Dr. GUIRAUDON

Devant ces résultats, le diagnostic de polymyosite est retenu et nous recherchons une néoplasie associée.

Il existe d'une part une lésion ulcérée de la langue mais il ne s'agit que d'une banale glossite érosive sans aucun signe de malignité après biopsie.

D'autre part, le cliché du thorax ne parait pas strictement normal, et il existe en particulier un doute sur l'existence d'images médiastinales anormales. Cependant, les tomographies sont rassurantes. L'examen anatomopathologique de l'expectoration est négatif. Une bronchoscopie demandée n'est malheureusement pas techniquement réalisable (probablement en raison des cervicalgies).

Nous ne pourronsjamais trancher définitivement ce problème mais cependant l'évolution totale sur 6 ans avec 20 mois de surveillance régulière dans le service rend l'hypothèse d'un néoplasme bronchique très improbable.

Le malade est mis au début de l'année I964,en association avec 400 mg d'hydroxychloroquine chaque jour, à un traitement par 300 mg d'indométhacine jusqu'en octobre I964 puis I50 mg ultérieurement.

Nous assisterons à une lente amélioration clinique l'arrêt transitoire du médicament sera sanctionné par une aggravation clinique qui conduira à poursuivre le traitement.

En juillet I964, tous les symptômes sont en amélioration.

En décembre I964, le malade a repris son poids antérieur, il se déplace avec une canne. Il souffre toujours de douleurs articulaires de rythme inflammatoire mais elles sont moins importantes et l'examen objective une amélioration du jeu articulaire notée principalement au niveau des coudes et des poignets et le rachis cervical n'est plus douloureux.

La force musculaire parait meilleure.

Mais biologiquement la vitesse de sédimentation est encore à 85 mm à la première heure.

La créatinurie reste élevée à 450 mg/24 heures

L'électromyogramme le I8 décembre I964 montre une "amélioration assez nette" (Dr. ROSIER)

Une troisième biopsie musculaire est faite au début de l'année I965 (quadriceps) et montre :"des lésions du même type que celles des deux précédentes biopsies : foyers d'infiltration lympho-plasmocytaire entre les fibres musculaires autour des petits capillaires de l'instertitium musculaire souvent au voisinage de fibres déchiquetées très éosinophiles. Les fibres sont de calibre un peu irrégulier. Il existe des zones d'aspect cicatriciel

En conclusion : myosite, les foyers inflammatoires sont peut être moins nombreux que sur les biopsies précédentes."

Dr. GUIRAUDON

Le malade sera revu en avril puis juin I965.

L'amélioration semble se poursuivre lentement mais ce malade reste atteint d'un rhumatisme inflammatoire chronique en évolution et la vitesse de sédimentation reste toujours aussi accélérée.

Au total :

Observation d'un homme de 73 ans atteint à l'âge de 69 ans d'une polyarthrite chronique évolutive d'évolution modérée pendant 3 ans puis soudainement très inflammatoire, invalidante s'accompagnant d' une altération sévère de l'état général,d'une amyotrophie importante avec impotence fonctionnelle majeure qui conduisent à rechercher une myosite que confirme l'histologie musculaire. Sur le plan rhumatologique on est frappé par plusieurs points.

D'abord par cette évolution en deux temps "bénigne" puis "maligne".

Cliniquement les déformations des mains ne sont pas sans rappeler les séquelles qui ont été décrites au cours de rhumatisme articulaire aigu sous le nom de rhumatisme disloquant de LEREBOULLET et MOUZON : même installation rapide de subluxations métacarpo-phalangiennes provoquant une déviation des doigts vers le côté cubital sans destruction ostéocartilagineuses importantes. Les radiographies en effet ne montrent que des signes d'arthrites modérées bien différents de ceux qu'on peut observer sur des mains desaxées de polyarthrite rhumatoïde par exemple. Cette impression d'une inflammation n'ayant pas dépassé le stade synovial est retrouvé au niveau d'autres articulations où n'existe qu'une déminéralisation simple.

Enfin nous remarquerons que l'histologie synoviale n'a montré qu'une synovite subaiguë aspécifique.

Sur le plan thérapeutique nous noterons que l'hydroxychloroquine et l'Indométhacine ont permis d'obtenir une amélioration clinique des symptômes mais très incomplète avec persistance d'une accélération de la vitesse de sédimentation et de signes électriques et histologiques de myosite en amélioration discrète cependant.

OBSERVATION N° 5 : Mme FAU... 58 ans.

Madame FAU... est hospitalisée dans le service le 3 février I964.

Dans ces antécédents nous notons un "rhumatisme inflammatoire" survenu à l'âge de I6 ans ayant touché les genoux durant deux semaines. Entre I8 et 25 ans 6 à 7 rechutes brèves, de même siège, régressives sous salicylés.

C'est en aout I963 que commence sa maladie actuelle, par des douleurs avec gonflement et rougeur des pulpes digitales qui persistent malgré l'application de diverses pommades.

Deux mois plus tard en octobre à ces lésions inflammatoires des pulpes digitales s'ajoutent des douleurs et un enraidissement des poignets puis des arthralgies des genoux,des coudes et des épaules.

Au mois de décembre I963 l'état général s'est altéré : la malade est très asthénique, doit s'aliter et a perdu 8 kg.

Des lésions cutanées érythémateuses existent alors sur la paume des mains ainsi que des vésico-pustules punctiformes près de la sertissure des ongles. Les coudes, les épaules sont toujours le siège de douleurs isolées alors qu'aux genoux et poignets s'associe une tuméfaction discrète.

Quelques examens sont faits à l'époque.

La vitesse de sédimentation est à 25 mm première heure.

Le latex, le Waaler-Rose : négatifs

Il n'y a pas de cellules de Hargraves.

La découverte d'un streptocoque hémolytique au niveau du pharynx malgré des antistreptolysines normales fait penser à un rhumatisme infectieux et la malade reçoit de la Pénicilline et de l'ACTH associées à de l'hydroxychloroquine et à de l'acide acétyl salicylique.

Une amélioration discrète succède à ce traitement qui est interrompu en janvier 64.

La malade nous est adressée le 3 février car son état s'aggrave.

A son entrée en est en présence d'une femme en mauvais état général, fébricitante, alors que l'amaigrissement atteint I5 kg et que l'asthénie est extrême.

Elle se plaint beaucoup à la fois de douleurs musculaires dans les cuisses et de douleurs articulaires très vives diurnes et nocturnes au niveau surtout des genoux , poignets et épaules avec une raideur matinale des mains prolongée.

Elle signale également une dysphagie notable.

L'examen des articulations retrouve, contrastant avec l'intensité des douleurs spontanées, un minimum de signes objectifs réduit en une limitation douloureuse des poignets , genoux, épaules et un gonflement discret des interphalangiennes proximales. Sur le plan cutané on note sur le visage au niveau du front des pommettes et du nez un erythème difficile à interpréter en raison d'une ancienne couperose.

Au niveau des mains existent des éléments violacés sur les pulpes digitales surtout sur leurs faces latérales. Ces mêmes éléments sont retrouvés sur la face d'extension des métacarpo-phalangiennes.

Il existe une hyperhémie périunguéale importante et une éruption érythémato-squameuse sur les coudes.

L'examen neurologique est normal. La force musculaire parait normale compte tenu de l'asthénie. Il n'y a pas de douleurs à la palpation des muscles dont la consistance est normale.

En dehors d'une stomatite érythémateuse et de la dysphagie déjà signalée le reste de l'examen est normal.

Biologiquement :

- la VS est modérément accélérée ne dépassant pas 40 mm à la première heure,

- à l'électrophorèse discrète inflation des $\alpha 2$ et $\gamma$ globulines.

- les NFS successives montrent une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile modérée.

- la ponction sternale est normale

- la recherche de cellules de Hargraves est négative à 4 reprises.

- le latex , le Waaler Rose : négatifs également.

Des radiographies des articulations ne montrent qu'une déminéralisation des carpes, isolée.

La radio du thorax est normale. Celles de l'oesophage , de l'estomac du colon : également. De même l'urographie intraveineuse et une hystérographie et un curettage biopsique de l'endomètre.

La créatinurie est à 300 mg/24 heures.

L'électromyogramme montre "un tracé un peu trop riche pour l'effort fourni et contenant des unités motrices polyphasiques et déchiquetées. Il ne s'agit que de nuances et il faudrait confronter cet examen.avec une biopsie".

Dr. GREMY

Différentes biopsies sont faites :

1 - au niveau de la synoviale du genou droit, elle ramène "des fragments assez minimes montrant une bordure synoviale endothéliforme à axes adipeux et un peu scléreux, chondroïdes par endroits avec de rares mononucléaires dans le tissu conjonctif. Les vaisseaux sont normaux.

En conclusion : pas de lésions inflammatoires nettes sur les fragments étudiés.

Dr. BASSET

2-Une biopsie cutanée ne montre que des"modifications inflammatoires et vasculaires discrètes ne permettant pas de diagnostic précis".

3-La biopsie musculaire du quadriceps droit faite le 20 février 64 :

" Les faisceaux musculaires semblent un peu atrophiés. Par endroits la régression des fibres est très nette : elles sont amincies, riches en noyaux certaines sont en régression fibreuse ou adipeuse complète.

Dans le tissu interstitiel et autour de nombreux petits capillaires des infiltrats polymorphes surtout riches en histiocytes et plasmocytes s'infiltrent entre les fibres voisines".

On est en présence d'une myosite discrète.

Dr. GUIRAUDON

L'évolution dans le service va être la suivante.

Dans un premier temps la découverte de foyers infectieux dentaires conduit à les extraire sous couvert d'une antibiothérapie prolongée deux mois : c'est un échec complet la fièvre en particulier persiste.

Au mois d'avril la malade reçoit de l'ACTH là encore sans aucune amélioration : l'état général continu à décliner, la fièvre est toujours présente, les douleurs articulaires vives.

Au mois de mai : 40 mg de prednisone sont prescrits chaque jour.

Une infection urinaire à entérocoques résiste aux antibiotiques. Deux hémocultures, lors de clochers thermiques avec frissons, sont positives l'une à un entérocoque , l'autre à un colibacille.

La malade décède le 29 juin I964 dans un tableau de cachexie avec fièvre, dyspnée, tachycardie au 5e mois de son admission, I0 mois après les premiers symptômes.

Les constatations faites à l'autopsie ont permis de vérifier l'absence de toute néoplasie et de retenir le diagnostic de dermato-myosite.

Sur le plan rhumatologique cette malade est atteinte d'une polyarthrite objectivement discrète mais très douloureuse apparue au deuxième mois d'évolution et ayant persisté tout au long de cette dernière parfaitement insensible à un traitement corticoïde cependant bref .

Radiologiquement , les signes se réduisent en une déminéralisation isolée des carpes.

OBSERVATION N° 7 : M. STRI... Milorad, 2I ans.

Ce jeune malade nous est adressé depuis Belgrade le I7 mai I96I avec les renseignements suivant :

Le début de son affection se situe en août I957 à l'âge de I7 ans : il est alors hospitalisé à la clinique des Maladies Infectieuses de Belgrade pour une fièvre élevée accompagnée d'une altération importante de l'état général de myalgies diffuses et d'arthralgies mobiles et fugaces.

La persistance insolite des symptômes en particulier des douleurs musculaires pendant plusieurs semaines, l'échec complet d'un traitement antibiotique conduisent à faire une biopsie musculaire qui permet de porter le diagnostic de polymyosite.

40 mg par jour de prednisone entrainent une cédation de tous les symptômes et le malade sort de l'hôpital en janvier I958. La corticothérapie est abaissée lentement et en mai I958, le malade reçoit encore 5 mg de deltacortisone quand réapparaissent : fièvre à 40, altération de l'état général, myalgies et arthralgies diffuses.

L'augmentation à 60 mg de la dose journalière de prednisone permet de juguler cette poussée en trois mois. Puis pendant un an le malade est en état de guérison apparente qui semble autoriser l'arrêt de tout traitement en septembre I959.

Trois mois plus tard nouvelle poussée identique aux deux premières au cours de laquelle une seconde biopsie confirme le diagnostic de myosite.

La prednisone est à nouveau efficace : la rémission obtenue se maintient après son remplacement par de la phénylbutazone.

L'arrêt de cette dernière en aout I960 est suivie d'une nouvelle rechute presque immédiate assez bien contrôlée semble-t-il par la phénylbutazone.

En fait, lorsque ce malade entre dans le service en avril I96I, l'affectio reste évolutive : on est en présence d'un sujet amaigri et 24 heures après l'hospitalisation survient un clocher thermique à 40°. Il n'y a plus de myalgies spontanées ou provoquées mais une diminution de la force musculaire surtout nette aux membres supérieurs et à prédominance rhizomélique est notée. Il existe également une amyotrophie diffuse et très marquée.

Le malade se plaint de douleurs articulaires du poignet et du pouce gauche .

L'examen retrouve une limitation douloureuse de la mobilité du poignet et de la métacarpo-phalangienne du pouce, sans signes inflammatoires locaux.

L'examen somatique est normal ; aucun signe cutané, neurologique, cardio-vasculaire , ni pulmonaire anormal.

Biologiquement :

La vitesse de sédimentation est à 70 mm à la première heure.

Plusieurs numérations formules sanguines retrouvent une hyperleucocytose qui atteint jusqu'à 20.000 leucocytes par mm3 avec polynucléose neutrophile à 80 % et 2 % d'éosinophiles.

L'électrophorèse montre 80 g de protides totaux avec hyper $\alpha$ 2 (12 %) et hypergammaglobulinémie (24 %).

Trois recherches de cellules de Hargraves sont négatives. Le Latex , le Waaler-Rose également.

Les antistreptolysines sont à 40 unités. L'électrocardiogramme est normal.

Les épreuves fonctionnelles rénales également.

Des radiographies des mains montrent une déminéralisation des carpes avec une ébauche de pincement des interlignes radio-carpiens. Les sacro-iliaques les coxo-fémorales sont normales.

Le fer sérique est à 68 $\gamma$/I00 ml
La lactacidémie à I55 mg/l
La créatinurie atteint 3.598 mg puis 4.I00 mg par 24 heures.

A l'électromyogramme (8 mai I96I) : "le tracé volontaire est anormal par la morphologie déchiquetée des potentiels d'unités motrices et par une abondance trop grande de ces unités. Pas de fibrillations spontanées.

En conclusion : l'éléectromyogramme est en faveur d'un processus myogène (Dr. F. GREMY).

La biopsie musculaire faite au niveau du deltoïde droit où existent des anomalies cliniques et électriques est cependant pratiquement normale.

"Peut-être existe-t-il de très rares altérations parcellaires des fibres mais les aspects observés sont trop peu caractéristiques et peuvent être en rapport avec un artéfact technique".

Dr. F. BASSET

La recherche d'une néoplasie digestive pulmonaire ou rénale est négative.

Dans le service on prescrit 40 mg de prednisone. La courbe technique se normalise rapidement. Des douleurs intermittentes surviennent encore au niveau des poignets et la radio-carpienne gauche est pendant une dizaine de jours discrètement tuméfiée,puis ces symptômes disparaissent.

Le déficit musculaire de la racine des membres supérieurs s'améliore plus lentement.

La vitesse de sédimentation se normalise progressivement. La dose de delta-cortisone est réduite jusqu'à 20 mg le 5 juin, date à laquelle survient un nouveau clocher thermique avec réaccélération de la vitesse de sédimentation à 50 mm à la première heure.

La dose de delta-cortisone est ajustée à 25 mg et on adjoint 8 mg de Triamcinolone et 600 mg d'hydroxychloroquine . La vitesse de sédimentation décroit à nouveau .

Le malade sort du service en aout I96I. Il est apyrétique a pris IO kg et n'a plus aucune douleur articulaire. Il ne persiste qu'un léger déficit musculaire des membres supérieurs.

La vitesse de sédimentation est I6 mm à la première heure. La numération formule sanguine est normale.

Au total :

Il s'agit de l'observation d'un homme de 21 ans atteint depuis l'âge de I7 ans d'une affection associant une atteinte de l'état général, des signes musculaires et articulaires, évoluant par poussées.

L'existence de signes musculaires déficitaires objectifs , l'hypercréatinurie, les altérations électromyographiques, permettent de retenir le diagnostic de polymyosite malgré une biopsie musculaire négative dans le service. Deux examens faits antérieurement à Belgrade avaient d'ailleurs montré des signes histologiques de myosite.

Sur le plan rhumatologique chaque poussée de la maladie a comporté des polyarthralgies.

Lors de son hospitalisation les poignets et une articulation digitale étaient douloureuses et un gonflement transitoire a été constaté au niveau de la radio carpienne gauche.

Les radiographies ne montrent qu'une déminéralisation des carpes avec un très discret pincement des interlignes radio-carpiens.

La sérologie rhumatoïde est négative.

La corticothérapie a paru bénéfique sur l'ensemble des symptômes rapidement sur les signes articulaires, beaucoup plus lentement sur les signes musculaires.

OBSERVATION N° 8 : Mme NAV... Carmen

Cette malade commence à se plaindre en I962 à l'âge de 42 ans de polyalgies et d'asthénie et remarque à plusieurs reprises "que ses mains soudain privées de leurs forces laissent échapper les objets".

A ces troubles vagues et intermittents se substitue peu à peu une fatigabilité musculaire anormale, permanente des membres supérieurs et aussi inférieurs,avec des difficultés croissantes pour se relever d'un siège.

En avril I963, les douleurs sont plus précises et se localisent aux articulations notamment aux poignets qui sont légèrement tuméfiés.

Il est apparu une plaque cutanée érythémato-squameuse du dos de la main gauche, une autre violacée dans la région du sein droit, et enfin un placard du tiers inférieur de la jambe gauche tantôt rouge, tantôt violet.

Elle consulte alors et il semble que l'existence de signes articulaires et d'une réaction de Waaler-Rose positive conduisent à parler de polyarthrite rhumatoïde et à prescrire un traitement par trois comprimés de Dilar en association à de la Benzathine pénicilline jusqu'en décembre I964 sans grande amélioration , bien au contraire.

Le gonflement douloureux des poignets persiste et la malade se plaint toujours d'arthralgies multiples. Les douleurs sont également musculaires et la gène motrice persiste.

Surtout les régions sous-orbitaires sont le siège d'un érythème avec oedème, transitoires mais récidivants. Le Waaler-Rose qui a été refait est cette fois négatif.

La malade nous est alors adressée et elle entre dans le service en janvier I965.

Dans les antécédents nous ne noterons qu'une hystérectomie pour métrorragies en I957 : renseignements pris il ne s'agissait pas d'une néoplasie utérine.

Nous sommes en présence d'une malade se plaignant beaucoup, de douleurs vives à la fois musculaires des membres du thorax, des lombes, et articulaires diffuses, entrainant une gène fonctionnelle notable surtout pour marcher.

Sur la courbe thermique s'inscrit une fébricule . L'examen note de vives douleurs à la palpation des muscles. Les ischio-jambiers , les facia lata sont indurés alors que les autres muscles sont plutôt hypotoniques.

La force musculaire est diminuée de façon symétrique au niveau des muscles des ceintures et également au niveau des mains.

Les articulations ne sont le siège d'aucun phénomène inflammatoire local, mais sont très douloureuses. Sur le plan cutané enfin et surtout existe un oedème héliotrope périorbitaire associé à des lésions violacées digitales, un placard érythémato-squameux du dos de la main gauche et violacé du tiers inférieur de la jambe gauche.

La malade signale encore une dyspnée d'effort : l'examen pleuro-pulmonaire est normal comme l'examen neurologique et somatique complet. Il n'y a pas en particulier de dysphagie.

Les examens complémentaires vont montrer :

Une accélération de la vitesse de sédimentation à 26 puis 36 mm première heure.

A plusieurs reprises une hyperleucocytose à la numération formule sanguine (I4.000 leucocytes 70 % de polynucléaires neutrophiles)

Le Latex et Waaler-Rose sont négatifs comme la recherche répétée de cellules de Hargraves.

La créatinurie est normale.

Les transaminases sont à I03 unités Karmen pour les glutamiques pyruviques (normale IO pour le laboratoire) 20 UI pour les glutamique oxalo-acétiques(normale IO UI).

La créatine phosphokinase n'est pas augmentée mais les aldolases modérément ; 5,8 , 8,3, 9 UI pour la F16P aldolase (normale 3,3 UI) 6,6 UI pour la F1Paldolase (normale I,6 UI).

Un électromyogramme conclut : "dans les muscles explorés on recueille une activité de contraction volontaire plutot pauvre dans l'ensemble faite de potentiels assez petits, parfois très brefs et surtout polyphasiques et déchiquetés. Les anomalies sont évocatrices d'un syndrome myogène qui concorderait bien avec le diagnostic de dermato-myosite".

Dr. JAMI.

Une biopsie musculaire est faite au niveau du quadriceps droit : "on est frappé par la discrétion des anomalies objectivées en regard des lésions cliniques. On peut signaler, seulement, une discrète multiplication des noyaux des fibres, quelques irrégularités de leur calibre sans grandes modifications, il serait souhaitable de faire une seconde biopsie".

Dr. GUIRAUDON

Celle-ci est faite le 27 février I965 au niveau des ischio-jambiers : "le muscle est dans les limites de la normale"

Dr. GUIRAUDON

Les radiographies articulaires sont normales. On relève une augmentation globale de la silhouette cardiaque sur le cliché thoracique ainsi que des trouvles diffus de la repolarisation et un axe gauche sur l'électro - cardiogramme.

Le 21 janvier la malade est mise à 70 mg de prednisone par jour.

Le 8 février les myalgies sont moins intenses, la fébricule a disparu la vitesse de sédimentation est normale.

L'opacité cardiaque a diminué de volume et les anomalies électriques ne sont plus retrouvées.

Le 8 mars la force musculaire est en amélioration : la malade fait cependant encore une chute par dérobement des membres inférieurs.

Les doses de prednisone sont progressivement réduites et le 5 mai I965 la malade sort du service avec I5 mg de delta-cortisone: on ne retrouve plus alors à l'examen que des douleurs articulaires provoquées à la mobilisation de l'épaule et du coude gauches, et un discret déficit musculaire de la ceinture scapulaire.

La vitesse de sédimentation est normale.

Les aldolases ont progressivement diminué et sont à un taux normal depuis le I5 avril I965.

Cet état très satisfaisant se maintient jusqu'en mai I966 date à laquelle s'ébauche une rechute qui parait jugulée par l'augmentation à 25 mg de la dose journalière de prednisone.

En novembre I966 nouvelle poussée pour laquelle cette malade doit être réhospitalisée et marquée par :

La reprise des myalgies intenses entrainant l'insomnie, sans rechute des douleurs articulaires.

L'examen constate de vives douleurs à la palpation musculaire qui rendent difficile l'appréciation correcte de la force musculaire, la mobilisation prudente des articulations permet de constater qu'elles sont libres et indolores.

Il existe une amyotrophie évidente des cuisses et des bras. La température est à 38 avec tachycardie régulière à 90.

L'examen cutané par contre est pratiquement négatif. Les examens biologiques n'apportent rien de nouveau, cep ndant la créatinurie est cette fois à 550 mg/24 heures et les aldolases à nouveau discrètement augmentées.

La rechute se confirme donc et la malade est mise pendant 5 jours à 200 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone en perfusion et 30 mg de prednisone per os après quoi on passe à 60 mg de prednisone en arrêtant les perfusions.

L'amélioration est manifeste et la poussée en voie de rémission quand la malade sort du service le 13 février 67. On a pu réduire les doses de delta-cortisone à I8 mg par jour.

Au total :

Cette femme de 45 ans est atteinte depuis I962 d'une affection qui sur le plan clinique réalise le tableau typique d'une dermatomyosite.

Il faut remarquer qu'en dépit de constatations biologiques et électriques évocatrices deux biopsies musculaires ne sont pas concluantes. Bien que troublants ces résultats histologiques ne semblent pas suffisants pour infirmer un diagnostic cliniquement évident.

Sur le plan rhumatologique cette malade a eu quelques mois après le début de la maladie des polyarthralgies avec gonflement des poignets qui avaient fait penser à une polyarthrite rhumatoïde débutante.

Au cours de son hospitalisation, 20 mois après l'apparition de ces symptômes articulaires,nous n'avons constaté aucune déformation,aucun signe inflammatoire local chez cette malade se plaignant beaucoup de ses articulations Les radiographies sont normales.

La corticothérapie intensive a permis une très importante amélioration de tous les symptômes confirmée par la normalisation des examens biologiques Mais des rechutes sont survenues malgré la poursuite de ce traitement aux doses de I5 puis de 25 mg de prednisone par jour, rechutes essentiellement musculaires sans reprise des symptômes articulaires. Elles ont cédé à une augmentation des doses des corticoïdes.

OBSERVATION N° 9 : Mme LER... Thérèse

Cette malade a 60 ans en I954 quand commence son affection. Apparaissent alors : un syndrome de Raynaud et des douleurs de rythme inflammatoire avec gonflement, augmentation de la chaleur locale, au niveau des métacarpo-phalangiennes des pouces.

Progressivement, en deux ans, ces symptômes s'étendent à toutes les métacarpo-phalangiennes.

La vitesse de sédimentation est à 70 mm à la première heure.

La malade va alors recevoir des corticoïdes pendant deux mois, qui se montrent actifs, mais sont abandonnés au profit d'antalgiques simples suffisants pour contrôler l'élément douloureux mais n'empêchant pas l'extension du processus articulaire.

En I959 se trouve réalisé le tableau clinique d'une polyarthrite chronique évolutive modérée avec accélération de la vitesse de sédimentation à 53 mm à la première heure, importante augmentation des gammaglobulines à 4I %

sur l'électrophorèse, et positivité du test au latex et de la réaction de Waaler-Rose (taux inconnus).

Ultérieurement l'évolution est chronique avec poussées plus aiguës ayant touché une épaule en I959, les temporo-maxillaires en I960, les mains, les épaules, les coudes , les genoux en I964.

Ce n'est qu'en I965 que la malade constate pour la première fois une gène et une fatigabilité anormale à la marche.

Puis les choses se précipitent et apparaissent des douleurs musculaires diffuses et intenses , la malade se sentant comme "rouée de coups".

L'état général s'altère et il existe alors une fébricule à 38°. Puis succédant aux myalgies , un important syndrome musculaire déficitaire à prédominance rhizomélique rapidement installé.

La malade marche difficilement,fait de nombreuses chutes, ne peut plus monter les marches d'un escalier. Elle se lève avec difficultés de son siège après s'y être installée. Elle ne peut plus non plus lever les bras au-dessus de l'horizontale.

C'est dans ces conditions qu'elle est hospitalisée à l'hôpital de Rouen en février I965.

La vitesse de sédimentation est accélérée.

Les gammaglobulines sont à 36 % sur l'électrophorèse. La créatinurie à 360 mg/24 heures.

L'électromyogramme montre "un tracé nettement en faveur d'une atteinte myogène avec tracés trop riches, potentiels de petite amplitude déchiquetés polyphasiques pour une contraction volontaire de moyenne importance".

Dr. DAHAMME (Rouen)

L'histologie musculaire est la suivante :

"Le fragment est constitué de fibres peu remaniées sans images nettes d'atrophie neurogène ou myogène. On observe une réaction interstitielle caractérisée par une mobilisation de cellules rondes (histiocytes et lymphocytes). c'est seulement au contact de ces foyers qu'apparait une atrophie musculaire limitée.

Conclusion : cette myosite interstitielle est différente de la polymyosite. C'est toutefois vers ce diagnostic que l'on doit orienter les recherches"

Dr. LAUMONIER , Pr. d'Anatomie pathologique
à Rouen.

En mars I965, cette malade est mise à 40 mg d'hydrocortancyl. Une amélioration importante se dessine lorsqu'elle nous est adressée le 25 mai I965.

Nous faisons alors les constatations suivantes :

L'état général est satisfaisant et il n'y a pas de fièvre.

Les douleurs articulaires ont cédé rapidement après le début des corticoïdes et l'examen ne retrouve qu'une déviation des doigts vers le côté cubital de la main , plus nette à droite mais restant discrète et réductible. Partout la mobilité des articulations est normale et indolore.

Sur le plan musculaire : il n'y a plus de douleurs spontanées ou provoquées mais une induration des biceps et quadriceps, une diminution de la force musculaire des ceintures avec en particulier un signe du tabouret positif. Il existe une amyotrophie rhizomélique supérieure surtout deltoïdienne.

Aucun signe cutané anormal en dehors d'un érythème vermillon des paupières.

L'examen neurologique est négatif comme le reste de l'examen somatique : il existe cependant une dysphagie ancienne par sténose oesophagienne secondaire à une ingestion de caustiques dans l'enfance.

La recherche d'une néoplasie s'avère infructueuse et biologiquement nous noterons:

- Une vitesse de sédimentation à I7 mm à la première heure,
- augmentation exclusive des gammaglobulines sur l'électrophorèse (27%)
- Waaler-Rose au 1/64. Latex au 1/2000
- recherche de cellules de Hargraves : négative
- créatine phosphokinase 80 UI (normale 8 à 40)
- aldolases 30 UI (normale I,8 UI)

Les radiographies articulaires ne sont pathologiques qu'au niveau des mains ou l'on retrouve : une déminéralisation sans pincement des carpes avec quelques géodes dans le scaphoïde gauche dont il est difficile d'affirmer le caractère pathologique.

Déminéralisation en bandes épiphysaires au niveau des articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes proximales. Les seuls pincements articulaires visibles sont situés au niveau des interphalangiennes des pouces avec discrète subluxation de la dernière phalange sur la première.

A son entrée dans le service la malade reçoit 20 mg de prednisone par jour que nous pouvons réduire à I2,5 lors de sa sortie en juin I965, un peu moins d'un mois après l'admission, sans qu'aucune rechute ne survienne bien au contraire puisque les signes musculaires s'améliorent encore.

A sa sortie la vitesse de sédimentation est à I5 mm première heure.

Au total :

Il s'agit de l'observation d'une femme de 7I ans atteinte de I954 à I965 d'une polyarthrite chronique évolutive avec syndrome de Raynaud. Cette polyarthrite évolue avec une vitesse de sédimentation supérieure à 50 mm à la première heure et une forte inflation gammaglobulinique, vérifiées à plusieurs reprises. Cependant plus de IO ans après le début le contraste est frappant entre des signes cliniques inflammatoires très modérés, une impotence fonctionnelle absente, des séquelles articulaires minimes et cette intense composante inflammatoire biologique.

Les signes radiologiques sont tout aussi discrets.

La réaction de Waaler-Rose est positive comme le test au latex.

En I965, brusquement apparait un syndrome musculaire clinique de myosite avec : douleurs, modifications physiques des muscles, déficit musculaire rhizomélique.

L'électromyogramme affirme l'existence d'un processus myogène.

Les enzymes musculaires qui n'ont été faites qu'après amélioration importante sous corticothérapie sont cependant anormales.

La biopsie musculaire n'a cependant montré qu'une myosite essentiellement interstitielle et discrète.

Cependant en raison du contexte clinique , biologique et électrique en l'absence de tout traitement antimalarique et cortisonique et de tout autre connectivite majeure, le diagnostic de polymyosite peut être retenu.

L'évolution sous corticoïdes est favorable et nous retiendrons la disparition rapide des douleurs articulaires.

OBSERVATION N° IO : M. Le HER... Claude

Ce malade de 23 ans entre dans le service en juin I955. Dans ses antécédents nous noterons une crise de rhumatisme articulaire aigu survenue à l'âge de 20 ans traitée par pénicilline et salicylate et au décours de laquelle fut noté un souffle systolique.

L'histoire de l'affection pour laquelle il est hospitalisé débute en avril I955 où I5 jours après un épisode rhino-pharyngé sans fièvre, sont survenues de vives douleurs musculaires dans les membres. Au mois de juin à ces myalgies s'associent une dysphagie et un oedème des membres supérieurs qui s'étend bientôt aux cuisses puis au visage.

Enfin, quelques jours avant d'être hospitalisé est apparu un érythème facial.

A son entrée dans le service on note :

Un oedème rhizomélique des membres, retrouvé également au visage qui est en outre le siège d'un érythème en lunettes avec des macules prédominant au niveau des paupières inférieures. L'érythème déborde sur les régions cervicales Il existe des lésions de même type sur la face d'extension des métacarpo-phalangiennes.

La force musculaire est sévèrement et globalement diminuée et la palpation rend compte d'un gonflement avec induration des muscles des bras.

Les articulations sont indolores, d'aspect normal mais cependant limitées au niveau des membres par l'induration et la contracture des muscles.

Il existe un discret souffle systolique apexien et endopexien qui restera isolé et inchangé tout au long de l'évolution.

Enfin sur la courbe thermique s'inscrit une discrète fébricule et l'état général est altéré.

Les examens complémentaires montrent alors :

- numération formule sanguine normale
- absence de cellules de Hargraves
- vitesse de sédimentation 30 mm à la première heure
- créatinurie 6I0 et I700 mg:24 heures

Sur l'électromyogramme : "dans les muscles explorés le tracé est riche pour des contractions de force relativement réduite. Les potentiels sont peu voltés,brefs et déchiquetés, il n'existe pas de fibrillation électrique.

En conclusion : atteinte de type myosite"

La biopsie musculaire confirme le diagnostic de dermatomyosite évident cliniquement en montrant :

" A coté de fibres absolument normales d'autres ont des altérations extrêmement importantes. Dans certaines plages raréfaction des fibrilles avec aspect oedémateux périnucléaire. Dans d'autres zones homogénéisation avec disparition des fibrilles,coloration plus pâle que celles des fibres normales. Enfin, le degré ultime de dégénérescence est réalisé par un aspect nécrotique des fibres dont la coloration est rose pâle avec des cavités où ne persistent que les noyaux du sarcolemne.

il n'existe aucun infiltrat ".

L'évolution dans le service va être la suivante : jusqu'au IO aout I955, le malade ne reçoit pas de traitement. L'état cutané et musculaire sont inchangés . La vitesse de sédimentation reste accélérée.

On institue alors un traitement par l'hydrocortisone I50 mg par jour pendant 8 jours puis IOO mg jusqu'à la fin du mois d'aout , puis 70 mg jusqu'en octobre I955.

L'évolution est satisfaisante:la courbe thermique se normalise, l'asthénie musculaire régresse incomplètement, les biceps et les jumeaux restent durs et scléreux et il est apparue une amyotrophie deltoïdienne .

L'oedème disparait complètement et définitivement. La vitesse de sédimentation redevient normale et le restera.

Le 28 octobre I955 on adjoint aux 70 mg d'hydrocortisone 40 unités d'ACTH chaque jour.

L'amélioration se poursuit.

A la fin de l'année le malade peut à nouveau s'asseoir seul dans son lit et il s'alimente normalement sans aucune gène.

Les lésions cutanées après avoir pris un aspect poïkilodermique au niveau du cou sont en régression.

Le malade sortira du service en mars I956 en bon état général ne souffrant plus , ne gardant qu'un signe du tabouret par tout déficit musculaire alors que l'induration musculaire est en regression. L'érythème du visage est très atténué.

Le sevrage cortisonique est très lentement commencé en mai I956 et il n'entraine pas de rechute bien au contraire: la force musculaire redeviendra tout à fait normale, l'amyotrophie l'induration des muscles disparaissent. Le malade n'a plus alors aucune limitation articulaire.

Tout traitement sera arrêté en janvier I957 après I7 mois : la guérison est stable et le malade n'a plus qu'un aspect discrètement congestif du visage comme témoin de son affection. Il sera encore suivi régulièrement de I957 à I963 et la guérison se maintient . Ce sujet a repris une vie normale.

Au total :

Il s'agit d'une observation très typique de dermato-myosite chez un sujet jeune.

On peut noter l'existence d'une limitation passive des articulations par la contracture et les rétractions musculaires entièrement réversible après disparition de ces signes.

Il faut souligner également l'évolution extrêmement favorable sous hydrocortisone et ACTH vers une guérison de bonne qualité et stable après 6 ans d'observation.

OBSERVATION N° II : Melle Esthera PRO...

Cette jeune femme est en parfaite santé, jusqu'en I948. Elle est alors âgée de 25 ans lorsqu'apparaissent des éléments cutanés rosés sous forme de plaques sur le menton,derrière les oreilles et sur la poitrine avec une discrète fébricule à 38.

En janvier I949, la malade a des difficultés pour accrocher un vêtement sur un porte-manteau, quelques mois plus tard pour s'asseoir, monter dans l'autobus. Cette diminution progressive de la force musculaire est inexorable et l'interrogatoire permet de suivre le douloureux calvaire de cette malade :

" à la fin de l'année I949, je ne peux plus me lever d'une chaise ni m'allonger sans aide, je marche encore mais péniblement et fais de nombreuses chutes au cours desquelles je ne peux plus protéger mon visage de mes mains. Au mois de mai I950 je ne peux plus du tout me déplacer , ma voix est nasillarde et j'avale péniblement la nourriture et les liquides me refluent par le nez. J'ai des difficultés pour tousser, respirer et je ne peux plus décoller ma tête de l'oreiller".

C'est quelques mois plus tard en juillet I950 qu'elle entrera dans le service.

On est en présence d'une malade amaigrie qui a perdu 7 kg et qui est confinée au lit .

L'examen met en évidence un déficit de la force musculaire à prédominance rhizomélique mais également retrouvé à la partie distale des membres, au niveau des muscles abdominaux, para-vertébraux, du cou et même de l'orbiculaire des paupières. La dysphagie est intense.

L'examen neurologique note une aréflexie ostéotendineuse des 4 membres avec disparition du réflexe idio-musculaire sans aucun trouble de la sensibilité.

L'amyotrophie est considérable, les muscles sont indurés et des rétractions tendineuses fixent les coudes, les mains, les genoux et les pieds, en position vicieuse. Ces articulations ont un aspect normal et sont indolores.

L'examen somatique et du revêtement cutané sont normaux.

Le diagnostic de polymyosite est aisément confirmé .

La créatinurie est à 749 mg/24 heures

L'électromyogramme montre "des potentiels d'actions volontaires sous-voltés polyphasiques, analogues à ceux rencontrés dans les dermatomyosites".

La biopsie musculaire "Des lésions dégénératives musculaires intenses entrainant une atrophie inégale des fibres. L'atrophie est compensée par un développement considérable du tissu interstitiel qui dissocie chaque élément. Les noyaux du sarcolemne sont hypertrophiés et persistent quelques fois en se multipliant à l'intérieur de la fibre ; quelques infiltrats réactionnels lympho cytaires au voisinage des vaisseaux."

Dr. BERTRAND

Les radiographies articulaires montrent une intense déminéralisation régionale des chevilles , des pieds, des genoux, des coudes, sans aucun pincement articulaire , sans géodes.

La malade va recevoir de la cortisone le 5 aout I950 , 300 mg par jour initialement, puis I00 mg.

Les résultats sont bons. Fin août la déglutition est plus facile. En septembre les réflexes ostéo-tendineux sont retrouvés. En octobre la malade peut se tenir debout. En décembre elle peut faire quelques pas. Les tracés électromyographiques confirment cette amélioration clinique. Cette dernière se poursuit lentement grâce à la cortisone puis l'hydrocortisone puis la delta-cortison jusqu'en I957 mais le déficit musculaire ne rétrocèdera jamais totalement et de nombreuses complications vont émailler cette longue corticothérapie : complications infectieuses (otite, abcès de fesse) osseuses (déminéralisation rachidienne intense avec deux tassements vertébraux) psychiques (tentative d'autolyse).

Une rechute manifeste survient en I957 qui nécessitera ultérieurement la reprise forcée de la corticothérapie et en I959 la malade restait dans un état précaire et après I0 ans d'évolution le potentiel évolutif de l'affection non éteint et le pronostic sombre.

Il s'agit donc de l'observation d'une femme jeune , suivie pendant I0 ans pour une affection musculaire précédée de signes cutanés et qui revêt le tableau clinique électrique et histologique tout à fait typique d'une polymyosite

En l'absence de toute douleur,de tout symptôme local inflammatoire, la déminéralisation constatée sur les radiographies articulaires, ne peut être interprétée que comme secondaire aux rétractions tendineuses immobilisant les jointures en position vicieuse et non pas comme témoin d'une atteinte articulaire véritable.

Il faut enfin noter l'effet favorable des corticoïdes, mais incomplet sans guérison véritable, la nécessité d'un traitement prolongé et ses complications habituelles.

OBSERVATION N° 12 : M. BOUR... René

Ce malade est âgé de 54 ans, en I954, lorsqu'il remarque qu'il a des difficultés pour se lever de son siège.

Devant la persistance et l'aggravation de ces troubles il consulte dans le service le Dr. LAPRESLE en mars I956.

On note alors l'absence complète de douleurs et un déficit musculaire rhizomélique des membres inférieurs avec amyotrophie des cuisses alors que l'examen neurologique , l'examen somatique et rhumatologique sont négatifs.

A l'électromyogramme : "des potentiels d'unité motrice brefs et déchiquetés témoignant d'une atteinte myogène" . La biopsie musculaire alors proposée est refusée.

Le malade sera hospitalisé en janvier I958.

Nous apprenons qu'en novembre I957 il s'est plaint d'une dysphagie modérée pendant I5 jours. Le déficit de la force musculaire s'est aggravé et il affecte maintenant de façon bilatérale et symétrique les ceintures pelviennes et scapulaires et s'accompagne d'une amyotrophie importante dans les mêmes territoires. Il reste isolé sans signe neurologique anormal et sans aucun autre symptôme.

Les examens biologiques vont montrer :

- une accélération de la vitesse de sédimentation à 46 mm à la première heure.

- la numération formule sanguine est normale, le latex , le Waaler-Rose négatifs et il n'y a pas de cellules de Hargraves.

- la créatinurie atteint 750 mg /24 heures

Et la biopsie musculaire confirme le diagnostic de polymyosite:

"Lésions intenses des fibres musculaires qui présentent tous les stades de la dégénérescence et dont un bon nombre sont réduites à une travée sarcolemnique. Aucune inflammation séreuse et pas d'infiltrats lymphoplasmocytaire. Il existe une prolifération diffuse des noyaux sarcolemniques se condensant en trainées plus épaisses au niveau des zones détruites. La topographie bariolée de ces lésions est tout à fait frappante".

Pr. LAPRESLE

En février I958 le malade est mis à 30 mg de Cortancyl par jour qui vont entrainer une amélioration clinique et biologique permettant une réduction des doses de prednisone sans rechute puis l'arrêt complet du médicament après I6 mois de traitement. Le malade suivi régulièrement en consultation jusqu'en avril I962 est en état de guérison apparente.

Au total :

Il s'agit de l'observation d'un homme de 54 ans atteint d'une polymyosite chronique d'évolution lente s'étalant sur 8 ans.

On peut noter l'absence complète de douleurs musculaires et les lésions histologiques un peu particulières par l'absence de réaction inflammatoire et l'intensité des lésions de dégénérescence des fibres musculaires, enfin la remarquable évolution sous corticothérapie.

OBSERVATION N° 13 : Mme GRE... Simone

Cette malade est hospitalisée dans le service en mars I950 . Son affection débute 5 mois plus tôt en novembre I949 à l'âge de 22 ans par des douleurs musculaires et une fatigabilité anormale progressivement croissante.

Au mois de décembre est apparue une dysphagie. Elle est alors hospitalisée à la Pitié chez M. DREYFUS ; on retrouve alors, associée aux difficultés motrices une éruption du visage considérée comme très évocatrice d'un lupus érythémateux.

En janvier I950, la malade est transférée à la Salpêtrière chez M. GARCIN : l'érythème du visage a pris une teinte lilas et s'accompagne d'une atteinte musculaire rhizomélique manifeste.

L'électromyogramme montre un tracé évocateur d'une myosite et la biopsie musculaire confirme le diagnostic de dermatomyosite.

Elle nous est adressée en mars I950 pour traitement.

On est en présence d'une malade confinée au lit, incapable de s'asseoir, de se retourner,de relever la tête de l'oreiller. L'examen objective une faiblesse musculaire intense diffuse mais prédominant aux racines des membres au cou et au tronc.

Pas de douleurs musculaires spontanées mais des douleurs provoquées par la palpation des muscles qui retrouve une amyotrophie importante en partie masquée à l'inspection par une infiltration tégumentaire.

Des rétractions musculaires fixent les doigts en flexion et limitent le jeu des hanches des genoux,des épaules et des coudes mais ces jointures sont indolores et d'aspect normal.

La dysphagie persiste inchangée.

L'érythème liliacé du visage s'est atténué mais couvre encore les ailes du nez et les paupières inférieures. Il est noté également des "éléments sclérodermoïdes" au niveau du thorax et des poignets.

L'examen somatique est entièrement négatif y compris l'examen neurologique.

La vitesse de sédimentation est à 23 mm à la première heure, la numération formule sanguine normale.

Les clichés des mains sont normaux compte tenu de la flexion passive des doigts.

Par contre, on note une déminéralisation microgéodique des têtes humérales et fémorales, pommelée au niveau des genoux, sans pincement articulaire ni aucune autre anomalie radiologique .

Le 2 mai I950, l'état musculaire s'est encore aggravé , la VS est maintenant à 87 mm à la première heure et la malade est mise à 300 mg de Cortisone par voie parentérale puis rapidement à I50 mg durant un mois. La force musculaire s'améliore et la vitesse de sédimentation passe à 35 mm à la première heure. Les difficultés d'approvisionnement obligent à interrompre ce traitement brutalement et cet arrêt se sanctionne par une réaccélération de la vitesse de sédimentation sans nouvelle aggravation clinique.

La malade sortira du service quelques temps plus tard et sera perdue de vue.

Au total, il s'agit d'une dermatomyosite typique particulièrement sévère chez une jeune femme.

Nous noterons la déminéralisation rhizomélique retrouvée en l'absence de toute douleur et d'inflammation articulaire au niveau des jointures limitées par des rétractions musculo-tendineuses.

OBSERVATION N° I4 : M. GUE... ,17ans

Ce jeune malade est hospitalisé dans le service en mars I966.

Dans ses antécédents il faut noter en I959 à l'âge de IO ans une scarlatine compliquée d'un rhumatisme scarlatin tardif avec cardiopathie mitrale et traitée par pénicillinothérapie prophylactique (Benzathine-pénicilline) et corticothérapie. Cette dernière va être anormalement prolongée et jusqu'en I963 le malade recevra IO mg de prednisone chaque jour.

Au début de l'année I963 est apparue une faiblesse musculaire anormale au niveau des membres inférieurs génant le malade pour monter les escaliers, pour marcher et entrainant des chutes par dérobement des jambes. Progressivement, les muscles se sont atrophiés alors qu'il n'y a jamais eu de douleurs musculaires. Un médecin conseille l'arrêt de la corticothérapie mais l'affection continue d'évoluer et les membres supérieurs sont à leur tour atteints, le déficit musculaire s'aggrave inexorablement et l'atrophie progresse.

Le malade nous sera confié en mars I966.

L'examen retrouve une diminution importante de la force musculaire prédominant au niveau des racines respectant le cou et la face . Le signe du tabouret est positif.

Il existe une considérable amyotrophie globale et symétrique des membres inférieurs,mains importante des membres supérieurs.

La palpation montre que tous les muscles des cuisses, des jambes, des bras, des avant-bras sont réduits à l'état de minces cordes fibreuses. Il n'existe aucune douleur musculaire et pas de dysphagie.

L'examen neurologique est normal en dehors d'une aréflexie rotulienne et d'une hypereflexie achilléenne. Le réflexe idio-musculaire est absent . Le revêtement cutané est strictement normal, les articulations sont indolores et l'examen articulaire est négatif.

L'examen somatique également en dehors de l'examen cardio-vasculaire qui permet d'affirmer l'existence d'une maladie mitrale sans signes de décompensation cardiaque.

Les examens biologiques vont montrer :

- une vitesse de sédimentation, une formule sanguine normales.
- l'absence de cellules de Hargraves
- aucune anomalie des épreuves fonctionnelles rénales. La créatinurie est très augmentée à 826 puis I430 mg par 24 heures.

Les "enzymes musculaires" atteignent des taux particulièrement élevés:

3.085 UI pour la créatine phosphokinase (normale 8 à 40)
I36 UI pour l'éldolase (normale 8 à 20)

L'électromyogramme montre des "anomalies en faveur d'une atteinte de la fibre musculaire."

La biopsie musculaire :

1 - au niveau du quadriceps :

"Il ne reste que quelques fibres musculaires reconnaissables dans un collagène dense. On voit d'assez nombreux vaisseaux à parois dystrophiques.

2 - muscle lombaire :

Egalement très pathologique. Certaines fibres apparaissent homogènes très éosinophiles nécrotiques. D'autres sont remplacées par des nids histiocytaires ou des cellules géantes type myoblastes.

Les lames ont été montrées au Pr. LAPRESLE qui pense qu'il s'agit d'une myosite de type de ce qu'on appelle à tort myopathie de Nevin".

Dr. GUIRAUDON

La recherche d'anticorps anti-muscles est positive en immunofluorescence.

Toutes les radiographies articulaires sont normales. Nous avons pu obtenir une étude histologique de la synoviale par ponction biopsie au niveau du genou qui s'est révélée normale.

Le malade va être soumis a un traitement corticoïdes : 40 mg de prednisone par jour pendant 2 mois, 60 mg pendant 1 mois. La prednisone sera ensuite remplacée par 1 injection intramusculaire de Depomedrol tous les deux jours pendant 2 mois il recevra donc des corticoïdes pendant plus de 4 mois. Puis sera tentée une "thérapeutique à visée immunodépressive" par le chloraminophène (6 mg) associé aux corticoïdes puis isolément pendant 5 mois.

L'échec de ces différents traitements est complet tant sur le plan clinique que biologique.

Cliniquement aucune amélioration n'est constatée.

Biologiquement : créatinurie,enzymes musculaires sont inchangées.

Electriquement "l'aspect myogène est toujours très accentué".

Au total :

Il s'agit d'une observation d'une forme rare de polymyosite appelée myopathie type Nevin (Nevin 1938) puis forme pseudo-myopathique de polymyosite (Diégo FURTANO et FALVIN (1945) cette dernière conception étant admise par la majorité des auteurs.

Il s'agit d'une forme particulière par son évolution progressive très amyotrophiante et ses caractères histologiques : foyers nécrotiques disséminés avec macrophages sans réaction inflammatoire notable.

Nous noterons chez notre malade : l'échec thérapeutique complet, le caractère normal de la synoviale prélevée au niveau d'une articulation indemne de tout signe pathologique.

oOo

# CHAPITRE III

## MANIFESTATIONS ARTICULAIRES AU COURS DES POLYMYOSITES

### I - INTRODUCTION

Telles sont donc les I4 observations de dermatomyosite et polymyosite que nous avons pu retenir.

Nous ne ferons pas de commentaires sur la symptomatologie générale de l'affection, nous bornant à résumer dans le tableau I nos principales constatations pour aborder maintenant l'étude du rhumatisme polymyosique tel qu'il nous est apparu en confrontant les données qui se dégagent de nos 9 premières observations avec celles que l'on peut retrouver dans la littérature.

Une remarque préliminaire s'impose : nous éliminons de cette étude les limitations articulaires passives secondaires aux rétractions musculaires fixant les articulations en position vicieuse, réalisant des signes articulaires d'emprunt, et qui sont signalés comme particulièrement fréquents dans les dermato-myosites infantiles (3) .

Nos observation n° IO, I3, II illustrent également ces faits et nous noterons simplement deux points :

- la déminéralisation loco-régionale que l'on peut observer sur les radiographies et qui peut être interprétée comme une simple ostéoporose d'immobilisation (observation N° II et I3).
- la réversibilité totale de ces limitations articulaires passives après disparition des rétractions tendineuses (observation n° IO)

TABLEAU I : PRINCIPAUX SIGNES DES POLYMYOSITES (14 cas)

| Observations | Signes cutanés T: typiques A: atypiques | Faiblesse musculaire | Myalgies | Modifications physiques musculaires | Amyotrophie | Dysphagie | Créatinurie | Enzymes musculaires | Electromyogramme M: moyenne N: neurogène | Biopsie musculaire | Signes articulaires | Syndrome de Raynaud | Signes généraux |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | T | + | | | + | | ↑ | - | M N | Typique | + | | + |
| 2 | T | + | + | | + | | Nle | ↑ | M | Typique | + | + | + |
| 3 | T | + | + | | + | + | ↑ | ↑ | M | Typique | + | | + |
| 4 | | + | + | | | | Nle | | | Typique | + | + | |
| 5 | | + | | | + | | ↑ | Nles | M | Typique | + | | + |
| 6 | A | | + | | | + | Nle | | M | Typique | + | | + |
| 7 | | + | + | | + | | ↑ | | M | Typique | + | | + |
| 8 | T | + | + | + | + | | ↑ | ↑ | M | Atypique | + | | + |
| 9 | | + | + | + | + | | ↑ | ↑ | M | Atypique | + | + | + |
| IO | T | + | + | + | | + | ↑ | | M | Typique | | | + |
| 11 | A | + | | + | + | + | ↑ | | M | Typique | | | + |
| 12 | | + | | | + | + | ↑ | | M | Typique | | | |
| 13 | T | + | + | + | + | + | | | M | Typique | | | |
| 14 | | + | | + | + | | ↑ | ↑ | M | Typique Nevin | | | |

## II - FREQUENCE DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES AU COURS DES POLYMYOSITES

Du fait du nombre limité de nos cas et du recrutement rhumatologique particulier du service nous ne tirerons aucune conclusion de notre étude sur ce problème , préférant nous reporter à des séries plus importantes de différents auteurs : deux tendances en fait se dégagent après cette lecture

1 - l'une, la plus ancienne, soutenue par un petit nombre seulement, consiste à nier l'autonomie de ces manifestations.

KEIL (cité par BRAUN (9) ) pense qu'il s'agit de signes d'emprunt et que c'est uniquement la périarticulation qui souffre.

SIGUIER (44) sans nier l'existence de manifestations articulaires fait remarquer : "ces malades souffrent de douleurs diffuses. De prime abord on a souvent tendance à les considérer comme articulaires. En fait, les articles sont d'ordinaire indemnes sans rougeur, chaleur , tuméfaction et la mobilisation prudente ne les montre pas limités dans leurs mouvements".

Plus récemment HOULI et REZEK (24) expriment une opnion plus nuancée, reconnaissant l'autonomie des arthrites au cours de l'affection, mais niant celle des arthralgies simples qui seraient uniquement dues à l'atteinte musculaire de voisinage.

2 - En fait la plupart des séries importantes individualisent nettement les manifestations articulaires des polymyosites et fournissent les pourcentages globaux suivants quant à leur fréquence :

- 35 % sur I33 cas pour PEARSON (36)
- 37 % pour VIGNOS BOWLING sur 38 cas (50)
- 38 cas soit 25 % sur I52 observation pour BARWICK et WALTON reunissant plusieurs séries dont une personnelle de 41 cas (4)
- 38 % sur les 63 cas du Michigan medical center pour LOGAN (31).

Ces chiffres sont donc assez comparables et la fréquence globale des symptômes articulaires au cours des polymyosites peut se situer entre 25 et 40%.

## III - CHRONOLOGIE DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES

1 - Nos propres constatations sont résumées dans le tableau II.

a - 4 fois sur 9 les manifestations articulaires sont inaugurales

Dans un cas (N° 5) parfaitement solitaires pendant 3 ans

Dans deux cas (N° 4 et 9) associées à un syndrome de Raynaud pendant 4 et 11 ans

enfin dans le cas n° 7 contemporaines des signes musculaires et généraux.

b - 5 fois elles sont inversement secondaires :

3 fois (cas n° I, 6, 8) apparues dès les premiers mois de l'affection précédées alors de signes cutanés ou musculaires ;

2 fois seulement elles sont plus tardives : le cas n° 2, elles sont notées deux ans après les signes cutanés, un an après le syndrome de Raynaud, quelques mois avant les signes musculaires. Nous remarquerons qu'elles ont motivé une consultation chez un rhumatologue et qu'elles contribueront à mener sur la voie du diagnostic.

Dans le cas n° 3 , c'est seulement après 4 ans d'évolution qu'apparaitront pour la première fois des symptômes articulaires en même temps qu'une accentuation ou une réapparition des autres symptômes participant ainsi à une rechute de la maladie.

On peut donc dire que lorsque des manifestations articulaires surviennent au cours d' une polymyosite, elles sont volontiers :

- inaugurales pouvant précéder seules ou en association avec un syndrome de Raynaud pendant plusieurs années les autres signes de la maladie,

- ou contemporaines des premières manifestations ou leur succédant dans des délais brefs,

- c'est seulement dans deux de nos 9 cas qu'elles sont d'apparition tardive.

TABLEAU N° II : CHRONOLOGIE DES SIGNES ARTICULAIRES

| Observations | Inauguraux et solitairs | Inauguraux et accompagnés | Secondaires | Délais du diagnostic |
|---|---|---|---|---|
| 1 | | | + | 12 mois |
| 2 | | | + | 29 mois |
| 3 | | | + | 8 mois |
| 4 | | + | | 4 ans |
| 5 | + | | | 4 ans |
| 6 | | | + | 6 mois |
| 7 | | + | | qq semaines |
| 8 | | | + | 3 ans |
| 9 | | + | | 11 ans |
| | 1 | 3 | 5 | |

TABLEAU N° III: MODE DE DEBUT DES SIGNES ARTICULAIRES

| Observations | Rapide | Progressif | Mono-articulaire | oligo-articulaire | Poly-articulaire | Diagnostic initialement fait |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | + | | | | + | LED |
| 2 | | + | | | + | "collagènose" |
| 3 | | + | | + | | ? |
| 4 | + | | | + | | PEC |
| 5 | | + | | | + | PCE |
| 6 | | + | | | + | Rhumatisme infectieux |
| 7 | + | | | | + | Rhumatisme infectieux |
| 8 | | + | | + | | PCE |
| 9 | | + | | + | | PCE |
| | 3 | 6 | | 4 | 5 | |

2 - Ces données recoupent assez bien celles des différents auteurs Parmi les symptômes inauguraux de l'affection figurent des manifestations articulaires dans 24 % des cas pour VIGNOS BOWLING (50) I5 % pour PEARSON (36) qui signale ainsi que : "le début de la maladie peut se faire par des arthralgies aiguës ou de véritables arthrites. Le plus souvent ces symptômes précèdent d'une année ou plus les signes musculaires et plus rarement leur succèdent" (38).

Cet auteur mentionne ailleurs (35) un cas ou une polyarthrite évolue par poussées 5 ans avant que n'apparaissent les signes musculaires.

## IV - MODE DE DEBUT DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES

1 - Comme le montre le tableau 3 , le début a été chez nos malades 6 fois progressif et 3 fois plus rapide. On été intéressées initialement 4 fois un petit nombre de jointures seulement et 5 fois de multiples articulations. En aucun cas le début ne s'est fait par une atteinte monoarticulaire.

2 - Ce caractère précoce des manifestations articulaires joint à ces modes de début, aigu ou progressif, expliquent aisément les erreurs commises initialement avec des affections rhumatismales.

Dans sa série PEARSON (36) signale que le diagnostic initial était 9 fois celui de maladie rhumatoïde, 2 fois celui de rhumatisme articulaire aigu.

Quatre de nos malades ont été considérés initialement comme atteints de polyarthrite chronique évolutive, deux de"rhumatisme post-infectieux" (tableau III).

Ces faits expliquent également, en partie du moins, les retards au diagnostic qui peuvent être prolongés comme le montre le tableau II.

LOGAN (31) chez ces 63 malades signale également ce retard qui atteint 6 mois chez 4I d'entre eux I2 mois chez 9 et plus de I2 mois chez I3 sans toutefois préciser dans chacune de ces catégories quel était le diagnostic initial.

Il n'en demeure pas moins que les polymyosites sont souvent confondues à leur début avec d'autres affections et en particulier des affections rhumatismales en raison de l'existence de symptômes articulaires.

## V - ASPECT CLINIQUE ET MODE EVOLUTIF DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES

1 - Après un certain temps d'évolution les manifestations sont polyarticulaires dans tous les cas (tableau N° 5) Elles sont chroniques 6 fois avec cependant la notion de poussées surajoutées dans 3 de ces 6 cas. Elles peuvent être également subaiguës (2 fois) ou rarement aiguës à poussées rétrocessives (1 fois ) (tableaux 4 et 5).

2 - Cliniquement les manifestations articulaires peuvent être regrouper sous trois grandes rubriques (tableux 5 6 7)

a - arthralgies
b - polyarthrite aiguë ou subaiguë récurrente et rétrocessive
c - polyarthrite chronique

A - Arthralgies :

1 - Elles se définissent d'elles-mêmes, sont habituellement multiples, existent chez nos 9 malades et sont les seules manifestations notées chez deux d'entre eux (cas n° 3 et 8) au moins au cours de l'hospitalisation car dans le cas n° 8 l'interrogatoire retrouvait la notion de gonflements articulaires transitoires.

2 - Les études , dans lesquelles la distinction entre arthralgies et arthrites est faite, rendent compte également de la fréquence des arthralgies

7 fois chez 8 malades de Pearson (35)
6 fois chez 9 malades de CONCHA (13)
3 fois chez 4 malades de FRENEAUX (I9)

et dans quelques uns de ces cas elles résument toute la symptomatologie articulaire.

TABLEAU N° IV : MODALITES EVOLUTIVES

| Observations | Continue | poussées évolutives | Aiguë | Subaiguë | Chronique | Durée d'évolution |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | | + | | | + | 16 mois (décès) |
| 2 | | + | | + | | 12 mois |
| 3 | | + | | + | | 6 mois |
| 4 | + | + | | | + | 9 ans |
| 5 | + | | | | + | 6 ans |
| 6 | + | | | | + | 8 mois (décès) |
| 7 | | + | + | | | 4 ans |
| 8 | + | | | | + | 3 ans |
| 9 | + | + | | | + | 11 ans |
| | 5 | 6 | 1 | 2 | 6 | |

TABLEAU N° V : TYPE DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES

| Observations | Mono-articulaire | oligo-articulaire | Polyarticulaire | Aiguës | Subaiguës | Chroniques |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | | | + | | | + |
| 2 | | | + | | + | |
| 3 | | | + | | + | |
| 4 | | | + | | | + |
| 5 | | | + | | | + |
| 6 | | | + | | | + |
| 7 | | | + | + | | |
| 8 | | | + | | | + |
| 9 | | | + | | | + |
| | | | 9 | 1 | 2 | 6 |

3 - Ces douleurs articulaires isolées ne sont pas pour autant négligeables car elles peuvent être intenses et prolongées et notre malade N° 8 se plaignait beaucoup de ses articulations et elle s'en plaindra pendant plus de deux ans.

4 - Nous voudrions maintenant examiner et battre en brèche l'opnion selon laquelle les arthralgies ne doivent pas être considérées comme des manifestations articulaires mais comme le reflet d'une souffrance musculaire de voisinage. Plusieurs arguments peuvent en effet être avancés :

a - le premier découle de l'inconstance des douleurs musculaires au cours des polymyosites, rarement tout au long de l'évolution, plus souvent durant une période de cette évolution, et nous avons pu ainsi observer des malades se plaignant de leur jointures alors que manquait tout élément myalgique. Nous remarquons également (tableau VI ) que tous nos malades avaient des douleurs à la mobilisation des articulations spontanément douloureuses.

b - Le second est la fréquence chez le même malade de la coexistence d'arthralgies et d'arthrites.

6 fois chez 8 malades de PEARSON (35)

7 fois chez nos 9 malades

c - Enfin un dernier argument indirect : il existe bien d'autres affections rhumatologiques au cours desquelles on peut observer des arthrites et des arthralgies, en association ou isolément, et pour lesquelles on ne discute pas de l'origine articulaire des douleurs même si elles ne s'accompagnent pas de signes inflammatoires objectifs locaux : nous voulons parler par exemple des manifestations articulaires de la maladie lupique ou de la sclérodermie ou même du psoriasis qui peuvent se résumer en des arthralgies simples.

Au total des polyarthralgies peuvent résumer la symptomatologie articulaire des polymyosites, ou plus souvent s'associer à des arthrites ; elles doivent être interprétées comme des manifestations articulaires à "minima" et non pas comme une simple souffrance de la périarticulation.

TABLEAU : VI : SIGNES CLINIQUES ARTICULAIRES

| Observations | Arthralgies | Douleurs à la mobilisation | Gonflement | Chaleur locale augmentée | Ankylose | Desaxations |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | + | + | + | | | |
| 2 | + | + | + | | | |
| 3 | + | + | | | | |
| 4 | + | + | + | | | |
| 5 | + | + | + | + | + (incomplète) | + |
| 6 | + | + | + | | | |
| 7 | + | + | + | | | |
| 8 | + | + | | | | |
| 9 | + | + | + | + | | + (modestes) |
| | 9 | 9 | 7 | 2 | 1 | 2 |

B - Polyarthrite aiguë ou subaiguë rétrocessive

1 - L'observation N° 7 en est un bon exemple : il s'agit d'une polymyosite évoluant par poussées successives chez un homme jeune , chaque poussée étant marquée par l'association de signes musculaires, de signes généraux et de polyarthralgies mobiles et rétrocessives.

Lorsque nous avons pu examiner ce malade au décours d'une poussée il existait un gonflement et une limitation douloureuse d'un poibnet et de la métacarpo-phalangienne d'un pouce qui disparurent ultérieurement totalement et sans séquelles sous traitement corticoïde.

2 - De tels faits sont signalés par différents auteurs : O LEARY et WAISMAN, TALBOT et MOLERES FERRANDIS, cités par BRAUN (9) TELLEZ MAGANA (49). FRENEAUX (I9) relate l'observation d'une malade de 49 ans dont le début de la maladie a été marqué par une polyarthrite aiguë fébrile. Le diagnostic est dans ces cas le plus souvent rapidement redressé car il s'agit volontiers de formes aiguës avec signes musculaires, bientôt caractéristiques et au premier plan comme c'était le cas chez notre malade.

C - Manifestations articulaires chroniques

1 - Elles sont fréquentes :

Sur les 8 cas particulièrement instructifs de PEARSON (35) 6 évoquaient une polyarthrite rhumatoïde.

BARWICK (4) FRENEAUX (I9) TELLEZ MAGANA (49), SAYAG (42) CHALMERS (12) font tous état de cas semblables.

2 - Elles existaient chez 5 de nos 9 malades qui paraissaient ainsi atteints d'une polyarthrite chronique évolutive dont nous allons voire les principaux caractères.

a - Topographie des atteintes articulaires .

Le tableau n° VII résume ces constatations.

- L'atteinte subjective et objective prédomine au niveau des métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales des mains et au niveau des poignets de façon bilatérale et symétrique.

- Les genoux sont également douloureux dans tous les cas mais deux fois seulement siège de modifications objectives locales.

Il est habituel également de noter des douleurs des coudes et des épaules.

Par contre l'atteinte aussi bien subjective qu'objective des hanches, tibio-tarsiennes, médio-tarsiennes est rare.

Cependant, la plupart des articulations semblent pouvoir être occasionnellement intéressées y compris les temporo-maxillaires.

Enfin un malade avait un enraidissement douloureux du rachis cervical.

b - Modifications objectives des jointures (tableau N° VI )

- En plus d'une douleur constante à la mobilisation des articulations spontanément douloureuses, c'est le gonflement articulaire qui est le plus souvent noté et qui existait dans nos cinq cas ; il est retrouvé au niveau des métacarpo-phalangiennes, des interphalangiennes proximales et des poignets surtout. Moins souvent au niveau des genoux où peut exister une hydarthrose confirmée par ponction (2 cas) . Les signes objectifs d'atteinte articulaire se résument le plus souvent en ces constatations et il faut insister sur l'absence habituelle de raideur articulaire permanente, ankyloses déformations et desaxations articulaires.

Nous avons observé qu'une ébauche de désaxation des doigts vers le côté cubital de la main, très modeste et réductible (cas n° 9), et une seule fois dans le cas N° 5 des séquelles articulaires plus importantes : enraidissement articulaire permanent (sans ankylose véritable) et désaxation en coup de vent cubital des doigts avec subluxation des phalanges sur les métacarpiens.

TABLEAU VII : LOCALISATIONS DES SIGNES ARTICULAIRES CHRONIQUES (5 cas)
A : Arthralgies B: Arthrites

| Observations | Mains | Poignets | Coudes | Epaules | Médio-tarsiennes | tibio tarsiennes | Genoux | Hanches | Divers |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | MP : B<br>IPP : B | B | A | | | A | B | | |
| 4 | MP : B<br>IPP : | B | | A | | | A | | |
| 5 | MP : B<br>IPP : B | B | A | A | B | A | B | A | cervi-calgies inflam matoi-res |
| 6 | MP :<br>IPP : B | A | A | A | | | A | | |
| 9 | MP : A<br>IPP : B | | A | A | | | A | | temporo maxil-laires |

(MP = métacarpo-phalangiennes IPP = interphalangiennes proximales)

Nous soulignerons que ces déformations sont apparues très rapidement en 6 mois chez ce malade et qu'elles étaient réductibles.

Il faut donc remarquer l'absence habituelle de grandes déformations articulaires au cours de ces polyarthrites chroniques évolutives que l'on peut observer au cours des polymyosites ceci même en cas d'évolution prolongée.

c - En effet, ces arthrites si peu enraidissantes et déformantes évoluent cependant chez nos malades sur de longues périodes:

8 mois et I6 mois dans les cas 1 et 6 c'est à dire tout au long de la maladie car ces deux malades sont décédés,

9 ans, 6 ans, 11 ans dans les cas n° 4, 5 et 9.

Le pronostic de ces polyarthrites sur le plan strictement articulaire parait donc excellent mais cette apparente bénignité doit être tempérée car :

1 - elle souffre des exceptions et notre malade n° 5 est et restera un "grand rhumatisant" avec un enraidissement articulaire permanent et des déformations importantes des mains.

2 - le retentissement fonctionnel et l'invalidité peuvent être marqués du fait de l'intensité des douleurs qui nous a frappé dans plusieurs cas contrastant d'ailleurs avec le peu d'importance des signes objectifs inflammatoires locaux.

3 - Quelles sont maintenant les données que l'on peut recueillir dans la littérature sur ces polyarthrites.PEARSON (35, 36, 37, 38) les décrit de la manière suivante :

a - Lors des premiers mois d'évolution de la maladie des signes articulaires réalisant un tableau identique à celui d'une polyarthrite rhumatoïde débutante peuvent exister : atteinte symétrique et fusiforme des interphalangiennes proximales, des métacarpo-phalangiennes des poignets avec raideur matinale de ces articulations.

b - Cependant, si ces signes paraissent dominer initialement la scène clinique ils s'effacent vite et disparaissent ultérieurement laissant leur place à d'autres symptômes en particulier musculaires,cette évolution favorable étant probablement le fait de la corticothérapie habituellement prescrite.

Il ne subsiste dans la plupart des cas aucune déformation résiduelle.

Cette brièveté d'évolution, cette absence de séquelles opposent donc ces polyarthrites à la polyarthrite rhumatoïde qui a des caractéristiques diamétralement opposées.

c - Cependant dans certains cas, les plus rares, les signes articulaires qui précèdent alors les signes musculaires, sont différents, et il existe en particulier des déformations des articulations. Ces cas pourraient être le fait d'une association d'une authentique polyarthrite rhumatoïde avec une polymyosite.

4 - Nos propres constatations sont en accord avec le caractère modéré et habituellement non déformant de ces polyarthrites mais :

a - Nous nous proposons de revenir ultérieurement sur l'interprétation qui est faite dans les cas ou des déformations apparaissent.

b - Nous n'avons pas retrouvé le caractère éphémère de ces polyarthrites qui nous ont paru plus durables, évoluant toujours sur une période dépassant 8 mois et atteignant dans plusieurs cas plusieurs années.

Cependant nous remarquons : la longue précession des symptômes articulaires sur les autres symptômes dans trois de nos cas (n° 4, 5, 9). Or dans cette éventualité, PEARSON (35) en fournit un bon exemple et l'on en retrouve d'autres dans la littérature (42, 48) les signes articulaires sont durables et peuvent s'observer des années avant l'apparition des signes de myosite.

Enfin des considérations d'ordre thérapeutique entrent en jeu : en effet le caractère éphémère habituel de ces polyarthrites résulte probablement du traitement cortisonique que reçoivent ces malades (36, 38) Or que voyons nous dans nos cas :

Dans l'observation n° 5 il n'y a pas eu de traitement par les corticoïdes.

Dans l'observation n° 6 il est très court et l'évolution rapidement léthale ne permet pas de se faire une opnion.

Par contre, dans le cas N° 9 l'administration de corticoïdes a fait disparaitre rapidement les signes articulaires qui évoluaient depuis de nombreuses années et cette remarque est valable pour le cas n° 4,où quand la dose de prednisone fut suffisante, on vit s'effacer ces mêmes symptômes. Il ne reste que le cas n° 1 où un traitement à fortes doses prolongé 5 mois est un échec complet.

5 - Quels sont les éléments qui en dehors du caractère modéré de ces polyarthrites leur donnent un aspect particulier.

a - l'association d'un syndrome de Raynaud (cas N° 2, 4, 9)

b - L'existence de signes généraux précédant (cas N° I) ou enrichissement secondairement le tableau articulaire (cas n° 5 et 9)

c - L'existence d'une note cutanée aussi minime et peu évocatrice soit-elle (cas N° I et 6).

d - Une évolution en deux temps bénigne puis soudainement grave (cas n° 5)

e - La survenue d'une impotence fonctionnelle majeure qui n'existait pas initialement (cas n° 5 et 9).

De telles constatations doivent faire douter de la nature rhumatoïde d'une polyarthrite et faire rechercher une affection différente et en particulier une polymyosite.

En pratique, c'est l'existence de signes plus évocateurs, musculaires ou cutanés, qui conduisent au diagnostic. Cependant PEARSON signale qu'il est possible, au moins dans quelques cas, avant la survenue de ces signes grâce aux dosages enzymatiques et à la biopsie musculaire (36).

Nous ne pouvons pas faire état d'un seul exemple illustrant ces faits et nous nous bornerons à les signaler en souligant leur importance au moins théorique : il conviendrait devant une polyarthrite empruntant les caractères particuliers que nous avons signalés de faire ces examens à la recherche d'une "myosite infra-clinique".

Mais dans la réalité c'est l'apparition des symptômes cliniques caractéristiques qui font faire le véritable diagnostic

## VI -ETUDE RADIOLOGIQUE

Nos constatations sont résumées par le tableau VIII.

1 - Les signes radiologiques peuvent manquer totalement que l'évolution soit assez courte (cas I, 2, 3) ou plus prolongée (cas n° 8)

2 - Quand ils existent, c'est essentiellement au niveau des mains et poignets, et sont à type :

a - de déminéralisation des surfaces articulaires : 5 fois (n° 4, 5, 6, 7, 9)

b - dans 3 de ces cas, strictement isolée (N° 4, 6, 7)

c - dans 2 associée à des pincements articulaires peu nombreux (cas n° 5 et 9)

d - et une seule fois (cas n° 5) à des géodes osseuses épiphysaires peu nombreuses également.

3 - Nous n'avons jamais observé :

a - des lésions radiologiques sévères à type d'ostéolyse des surfaces articulaires, d'ankylose osseuse, aboutissant à ces grandes carpites fusion-

nantes, à ces véritables téléscopages des os que l'on observe dans certaines polyarthrites d'autre nature.

b - Jamais non plus, nous n'avons noté de signes radiologiques d'arthrites des grosses jointures (en particulier de coxites) et en dehors des mains et poignets nous n'avons observé que de rares cas avec déminéralisation simple d'autres jointures.

Aucune lésion radiologique non plus des sacro-iliaques ou du rachis dans cette série.

4 - Dans le cas n° 5 où cliniquement existe une grande désaxation des doigts , les lésions radiologiques restent modestes comme si l'origine de ces déformations était plus en rapport avec une atteinte inflammatoire des structures périarticulaires qu'avec des destructions ostéo-cartilagineuses.

5 - Nos constatations sont identiques à celles faites par PEARSON (35) qui signale l'absence de lésions radiologiques dans ces 8 cas en faisant remarquer qu'elles ont été cependant rencontrées par quelques rares auteurs.

FRENEAUX dans sa thèse (I9) signale des signes radiologiques limités à une ostéoporose en bandes, quelques géodes et pincements articulaires, au niveau des métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales des mains même en cas d'évolution prolongée (8 ans dans une de ses observations).

6 - Nous voyons donc qu'il existe un parallélisme étroit entre l'impression clinique du peu de sévérité habituelle des arthrites au cours des polymyosites et la discrétion des lésions radiologiques comme si le processus inflammatoire articulaire ne dépassait jamais le stade synovial.

TABLEAU N° VIII : SIGNES RADIOLOGIQUES

| Observations | Déminérali-sation | Pincements articulaires | Erosions | Géodes | Lyse | Ankylose | Arthroscléros et réactions constructives |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | | | | | | | |
| 2 | | | | | | | |
| 3 | | | | | | | |
| 4 | + | | | | | | |
| 5 | + | + | + | + | | | |
| 6 | + | | | | | | |
| 7 | + | | | | | | |
| 8 | | | | | | | |
| 9 | + | + | | | | | |
| | 5 | 2 | 1 | 1 | néant | néant | néant |

VII - ETUDE BIOLOGIQUE (tableau IX)

1 - Parmi les perturbations biologiques aspécifiques nos constatations rejoignent celles habituellement faites par différents auteurs (4, 16, 31, 36, 38).

a - Il existe une accélération de la vitesse de sédimentation dans 8 de nos 9 cas.

b - A l'électrophorèse sur 6 études :
une hypergammaglobulinemie exclusive (4 fois) avec hyper.$\alpha_2$globulinemie associée (2 fois).

c - A la NFS, le nombre des leucocytes peut être normal (3 fois) augmenté (4 fois), diminué (I fois). Nous n'avons jamais observé d'hypercosinophilie.

2 - Dans deux de nos cas existait une hydarthrose.
Le liquide articulaire est un liquide inflammatoire contenant 34.000 éléments dans le cas n° I avec prédominance de cellules mononuclées (76 o/o), I0.200 éléments dans le cas n° 5 avec inversement prédominance de polynucléaires non altérés (78 o/o).
LOGAN (3I) dans 5 cas avec hydarthose, note un nombre de cellules normal ou discrètement augmenté avec prédominance habituelle de mononucléaires, sauf dans un cas ou existaient 62 o/o de polunucléaires.

3 - La recherche de cellules de Hargraves fut négative dans tous nos cas. Pearson (36), Logan (3I) font les mêmes constatations.

4 - Présence de facteur rhumatoïde.
La réaction de Waaler et Rose est positive dans deux cas (5, 9) aux taux de I/I024 et I/64.
Dans le cas n° 2, elle est au I/I6 et fut trouvée au I/I28 antérieurement.
La réaction du Latex est positive dans les cas 5 et 9, au taux de I/250.000 et I/2000. Elle est négative dans le cas n° 2.

La présence de facteur rhumatoïde au cours des polymyosites est signalée par différents auteurs dans un pourcentage variable de cas.

Seul, Pearson fournit un chiffre élevé de 30 à 50 o/o (36, 38).

Habituellement, on l'estime entre IO et I2 o/o

- I2 o/o pour BRAUN (9), KAHN (25)
- 2 fois sur 30 cas pour BARWICK (6,5 o/o) (4)
- 5 réactions de Waaler et Rose positives sur 22 examens.
- 5 tests au Latex positifs sur I6 pour SINGER (47).
- 2 réactions de Waaler et Rose et I2 tests au Latex positifs sur 20 recherches pour LOGAN.

Il faut donc bien connaître cette possibilité. Habituellement, les réactions ne se négativent jamais mais le taux de positivité, du Latex en particulier, peut varier d'un examen à l'autre (Pearson 35).

Dans notre cas n° 2, le Waaler et Rose a été trouvé au I/32, puis au I/I20 en ville, et n'est plus qu'au I/I6 deux ans plus tard dans le service.

Dans les autres cas, les taux restent très stables tout au long de l'évolution

5 - Autres anomalies.

Notre malade n° 3 avait une recherche de facteurs antinucléaires positive ainsi que des anticorps antimuscles en immunofluorescence.

Dans le cas n° 2 existent des facteurs antinucléaires aux dilutions du I/IO et du I/50.

Nous n'avons pas fait systématiquement ces recherches chez les autres malades.

Ces faits sont connus, signalés par PEARSON (36) GASPARY (II) qui note laprésence de facteurs antinucléaires (9 fois) et d'anticorps antimuscles (I2 fois) dans 25 cas de Polymyosites, et fait remarquer la présence d'anomalies semblables dans des affections musculaires de nature différente, et conclut que ces constatations au cours des polymyosites ne s nt que le témoin d'une souffrance musculaire et qu'elles ne constituent pas un argument formel en faveur d'une origine Autoimmune à cette affection.

Tableau IX : Examens BIOLOGIQUES

| Examens / OBSERVATIONS | VS | Electrophorèse Augmentation de la fraction | Nombre de leucocytes | Cellules de Hargraves | Latex | Waaler Rose | Anticorps |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | ↗ > 50 | | Leucopénie | ⊖ | Nég. | Neg. | |
| 2 | ↗ < 50 | γ | Nl | ⊖ | Nég. | 1/16 | Facteurs anti-nucléaires |
| 3 | ↗ < 50 | γ | Nl | ⊖ | Nég. | Nég. | Facteurs anti-nucléaires et anti-muscles |
| 4 | ↗ < 50 | | ↑ | ⊖ | Nég. | Nég. | |
| 5 | ↗ > 100 | γ | Nl | ⊖ | 1/250.000 | 1/1024 | |
| 6 | ↗ < 50 | α 2 γ | ↑ | ⊖ | Nég. | Nég. | |
| 7 | ↗ > 50 | α 2 γ | ↑ | ⊖ | Nég. | Nég. | |
| 8 | ↗ < 50 | | ↑ | ⊖ | Nég. | Nég. | |
| 9 | ↗ < 50 | γ | | ⊖ | 1/2000 | 1/64 | |

## VIII - ETUDE HISTOLOGIQUE DE LA SYNOVIALE

Nous pouvons faire état de 5 études histologiques de la synoviale au cours des polymyosites, prélevée par pontion biopsie au trocart au niveau du genou.

- L'une a été faite chez un malade n'ayant aucun signe articulaire et elle est strictement normale (cas n° I4).

- Les quatre autres ont été faites chez des malades souffrant ou ayant souffert des genoux.

I - Les constatations histologiques sont résumées par le tableau IO.

2 - Il est difficile de tirer des conclusions à partir d'un si petit nombre de cas. Cependant, ces études méritent les remarques suivantes :

a - l'existence de lésions histologiques de la synoviale prélevée chez des malades atteints de polymyosite et ayant des signes articulaires, permet d'affirmer que ces signes sont directement en rapport avec une atteinte inflammatoire de la synoviale, qu'il ne s'agit donc pas de signes "d'emprunt".

Nous noterons inversement le caractère normal de la synoviale chez notre malade n° I4 qui n'avait aucun symptome articulaire.

b - En dehors du cas n° 6 chez lequel n'existent pas de lésions inflammatoires très nettes de la synoviale, les trois autres cas présentent des infiltrats inflammatoires, lymphocytaires ou lymphoplasmocytaires, dans le tissu de soutien, près des vaisseaux, et qui restent discrets, ne se groupant jamais en véritables nodules lynyhoïdes.

c - Dans ces trois cas figurent également quelques altérations des vaisseaux qui sont nombreux (cas n° I, 2, 3), avec des parois épaissies (cas n° 2 et 5) ou altérées, partiellement nécrosées et feuilletées dans le cas n° I

TABLEAU X : ETUDE HISTOLOGIQUE DE LA SYNOVIALE : 4 cas avec signes articulaires.
1 cas (n° 14) sans signes articulaires.

| Caractères histologiques / OBSERVATIONS | Villosités (hyperplasie) | Synoviocytes (multiplication) | Enduit fibrineux de surface | Vaisseaux | Tissu de soutien | "Nodules lymphoïdes" |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | (-) normales | (-) | (-) | Nombreux parois altérées | oedeme éléments inflammatoires près des vaisseaux | (-) |
| 2 | (-) normales | (-) | (+) | Nombreux parois épaissies lumière étroite | infiltrats lymphocytaires près des capillaires | (-) |
| 5 | (+) hyperplasie | (+) | (-) | Nombreux parois épaissies | infiltrats lympho-plasmo modérés | (-) |
| 6 | (-) normales | (-) | (-) | Normaux | Rares mononucléaires | (-) |
| 14 | (-) normales | (-) | (-) | Normaux | Normal | (-) |

d - une seule fois, dans le cas n° 5, existe une hyperplasie villeuse et une multiplication des synoviocytes,

e - une seule fois enfin, dans le cas n° 2, est signalée une couche de substance fibrineus de surface

3 - Les études histologiques de la synoviale au cours des polymyosites sont rares.

PEARSON (35) fournit l'histologie synoviale d'un de ces cas autopsié et note :

- l'absence d'hyperplasie cellules synoviales,
- le tissu sous-jacent contient des infiltrats inflammatoires peu abondants ,
- il existe des dépots de fibrine en surface.

DIESSNER (I6) fait état d'une biopsie de synoviale normale dans un de ses cas, avec signes articulaires.

4 - Les lésions que nous avons pu observer paraissent peu spécifiques : il s'agit d'une synovite subaigne aspécifique.

Cependant :

a - elles sont différentes des lésions histologiques de la synoviale rhumatoïde,

b - la note vasculaire discrète que nous retrouvons qui pourrait paraître un peu particulière, est en fait sans grande spécificité et est retrouvée dans d'autres affections, en particulier dans la synoviale des maladies lupiques ou elle est beaucoup plus importante (F. Delbane, F. Basset, C. Guiraudon I5).

c - la multiplication de telles études permettra de mieux connaître ces lésions.

# CHAPITRE IV

## PROBLEMES DIAGNOSTIQUES ET NOSOLOGIQUES POSES PAR LES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES DES POLYMYOSITES

### A - AVEC LA POLYARTHRITE RHUMATOIDE

#### I - SUR UN PLAN DIAGNOSTIC

Les signes articulaires des polymyosites prennent volontiers l'apparence d'une polyarthrite rhumatoïde débutante.

En utilisant le système de critère de l'AMERICAN RHEUMATISM ASSOCIATION, toutes nos observations avec signes objectifs d'atteinte articulaire, réunissent 5 à 7 de ces critères et entrent donc dans la rubrique "polyarthrite rhumatoïde définie ou classique". Mais, figure au 4ème rang des critères d'exclusion de cette même association : "faiblesse du cou, du tronc ou des muscles phanyngés, ou gonflement musculaire permanent, ou dermato-myosite".

Ces critères d'exclusion uniquement cliniques, sont-ils suffisants ?

1 - ils le sont en cas de Dermatomyosite classique,

2 - en cas de Polymyosite, ils nous semblent par contre insuffisants. Ce cadre nosologique plus indécis nécessite un système de critères positifs et négatifs complexe.

a - Critères cliniques.

A ceux déjà énoncés, il faut très certainement rajouter dans les groupes musculaires atteints, ceux des ceintures, car nous l'avons constaté et tout le monde est d'accord, ce sont les groupes les plus souvent touchés (pratiquement toujours) alors que la faiblesse musculaire du cou, du tronc, des muscles pharyngés, le gonflement musculaire, ne sont pas absolument constants.

Les douleurs musculaires devraient également être mentionnées et finalement ces éléments pourraient être résumés par : Constatation d'un syndrome clinique de myosite avec douleurs, affaiblissement musculaire, modifications physiques de la consistance des muscles, prédilection pour la racine des membres, diffusion éventuelle aux muscles viscéraux (dysphagie).

Mais quand bien même ce critère clinique est rempli, il persiste des causes d'erreurs,

∝ non par l'atteinte musculaire au cours de la polyarthrite rhumatoïde car elle est bien différente

<u>cliniquement</u> latente ou mineure, se résumant en un malaise musculaire général bien différent du grand dyndrome musculaire des polymyosites, n'atteignant jamais la musculature profonde alors que l'atteinte articulaire, au moins après quelques temps d'évolution, est au contraire au premier plan prenant des caractères cliniques et radiologiques diamétralement opposés à ceux qu'elle revêt au cours des polymyosites,

<u>biologiquement</u> : si la présence de facteur rhumatoïde a une valeur sur un plan statistique, elle n'en a pas devant un cas particulier car il peut être retrouvé au cours des deux affections,

<u>habituellement</u>, il n'est donc pas nécessaire de recourir à la biopsie musculaire qui, si elle était faite, montrerait une image de myosite nodulaire interstitielle bien différente de l'image histologique de la polymyosite avec : présence de quelques infiltrats inflammatoires

groupés en petits foyers dans le tissu interstitiel, ne prenant jamais l'intensité, la diffusion, qu'ils ont dans les polymyosites, alors que par ailleurs les fibres restent normales et ne subissent jamais cette dégénerescence profonde.

b - Par contre, il est des circonstances ou la biopsie, comme l'ensemble des examens complémentaires, deviennent indispensables et qui s'observent au cours d'accidents thérapeutiques décrits en particulier dans le traitement des polyarthrites rhumatoïdes et qui sont :

la myopathie des corticoïdes et

la neuromyopathie des antipaludéens de synthèse.

1- La myopathie des corticoïdes dont une étude récente a été faite par BRAUN, COSTE et DELBARRE (8), se caractérise par l'apparition chez un malade traité par les hormones, d'un déficit musculaire symétrique et rhizomélique.

Elle est certes indolore et aucune myalgie ne la signale, ne comporte jamais d'atteinte de la musculature profonde, mais ces caractères ne sont pas absolument constants non plus au cours des polymyosites.

Il ne faut pas compter sur les dosages bilogiques, l'électromyographie, pour trancher définitivement le problème , mais s'adresser à la biopsie musculaire qui va montrer une dégénerescence myogène en mosaïque, sans réaction inflammatoire cellulaire.

Par ailleurs, l'arrêt ou la réduction suffisante des doses de corticoïdes va apporter un argument de poids : la régression de cette myopathie, en même temps d'ailleurs que les autres éléments du syndrome Cushingoïde iatrogène.

- La neuromyopathie des antimalariques. C'est une complication très exceptionnelle de cette thérapeutique qui pose en général moins de problèmes car, à la notion de prise d'antipaludéen, s'ajoutent des tableaux clinique et électrique différents : il s'agit d'une neuromyopathie. La biopsie musculaire finit de l'individualiser en montrant des lésions particulières de dégénerescence vacuolaire des fibres avec surcharge glycogénique. Elle régresse enfin après arrêt du traitement (GARCIN, RONDOT, FARDEAU 21)

Au total donc, les problèmes diagnostiques différentiels avec la polyarthrite rhumatoïde sont résolus habituellement par la seule clinique et, dans les cas plus difficiles, par un faisceau d'arguments parmi lesquels la biopsie musculaire est essentielle. Il faut se garder devant la survenue d'un syndrome déficitaire rhizomélique musculaire au cours d'une affection polyarticulaire chronique, de faire immédiatement le diagnostic de polymyosite et penser à cette éventualité d'une myopathie iatrogène, car les conséquences thérapeutiques qui en découlent sont primordiales.

## II - PROBLEMES NOSOLOGIQUES.

Habituellement, les signes articulaires des polymyosites sont différents de la polyarthrite rhumatoïde, cliniquement et radiologiquement.

- cliniquement, il s'agit d'une polyarthrite peu évolutive modérée non déformante,
- radiologiquement, les altérations sont rares et restent discrètes.

Cependant, à côté de ce "rhumatisme polymyositique" figurent quelques cas où

cliniquement pour certains : l'existence de déformations articulaires (PEARSON 36), cliniquement et du fait d'une sérologie rhumatoïde positive associée pour d'autres (BARWICK et WALTON 4), l'hypothèse de la coexistence d'une polyarthrite rhumatoïde authentique et d'une polymyosite est soutenue.

Ces faits rares (2 cas sur I33 de PEARSON - 36) sont repris dans un article récent de PIKKEATHLY (40) à propos de trois observations où cette association est décrite : la polymyosite peut précéder ou suivre la polyarthrite rhumatoïde.

Les arguments avancés sont cliniques : aspect de polyarthrite rhumatoïde débutante (I fois) ou sévère et ancienne (2 fois), et biologiques : dans les trois cas, la sérologie rhumatoïde est positive.

Il faut dire que ces faits n'emportent pas la conviction et il est regrettable qu'aucune de ces observations ne comporte d'étude histologique de la synoviale.

Il est tout à fait possible que l'association puisse se rencontrer. Cependant, il faudrait avant de l'affirmer pouvoir apporter des preuves histologiques supplémentaires.

Notre observation n° 5 est la seule où une telle association puisse être discutée.

Ce malade, en effet, est atteint d'une affection polyarticulaire chronique avec déformations des mains en "coup de vent cubital", gonflement symétrique des métacarpo-phalangiennes, des poignets, chevilles, comme on l'observe au cours d'une maladie rhumatoïde.

Le Latex, le Waaler et Rose, sont positifs à des taux élevés et stables.

La polymyosite a été confirmée par deux biopsies musculaires quatre ans après le début de la polyarthrite.

Or, si l'on veut bien reprendre avec soin l'ensemble des manifestations rhumatismales chez ce malade, on arrive à regrouper un certain nombre d'Atypies dans l'hypothèse d'une polyarthrite rhumatoïde commune.

- Atypies évolutives : brusque virage de la maladie articulaire après trois ans d'évolution modérée. Altération importante de l'état général, déformations des mains installées en 6 mois et d'un type un peu particulier (observation n° 5).

- Atypies radiologiques : les lésions prédominent au niveau des mains, les autres articulations touchées cliniquement sont pratiquement respectées radiologiquement.

Au niveau des mains s'inscrivent sur les clichés des luxations des phalanges sur les métacarpiens évidents cliniquement. On ne peut tenir compte des interlignes articulaires à ce niveau mais partout ailleurs ils sont assez bien respectés, en particulier au niveau des interphalangiens proximales. Enfin, même au niveau des métacarpo-phalangiennes, les geodes et érosions articulaires sont peu nombreuses et elles n'existent pas au niveau d'autres articulations.

- Atypies histologiques enfin : "le seul diagnostic possible est celui de synovite subaiguë aspécifique. Si l'hypertrophie du revêtement synovial évoque la polyarthrite rhumatoïde, le caractère assez modéré de l'infiltrat inflammatoire et l'absence de formations nodulaires ne permettent pas de retenir ce diagnostic".

Nous ne voudrions pas conclure sur un seul cas mais il est possible que le caractère habituellement modéré des signes articulaires au cours des polymyosites puisse être en défaut dans certains cas particulièrement inflammatoires. Ces derniers se rapprochent alors de l'aspect habituel des polyarthrites rhumatoïdes, d'autant que le Latex et le Waaler et Rose peuvent être positifs. Il faut alors demander à la biopsie synoviale un complément d'informations :

Il semble logique à la lumière des connaissances actuelles, de ne conserver comme cas certains d'association, ceux où l'histologie synoviale est typiquement celle d'une polyarthrite rhumatoïde.

La multiplication de telles études histologiques permettra vraisemblablement de résoudre ce problème et d'avoir une idée de la fréquence de telles associations qui doivent très certainement être rares, les manifestations articulaires au cours des polymyosites ayant donc habituellement leur autonomie complète.

## B - PROBLEMES NOSOLOGIQUES ET DE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL AVEC LES AUTRES COLLAGENOSES

### 1 - GENERALITES

Les connectivites majeures (lupus erythemateux disséminé, périartérite noueuse, sclérodermie, polymyosites) ont chacune un visage particulier mais empruntent cependant certains de leurs symptomes dans la série articulaire et musculaire, si bien que peuvent se poser des problèmes diagnostiques et nosologiques que nous envisagerons rapidement.

2 - LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINE

Les myalgies y sont fréquentes puisque retrouvées dans 48 o/o des cas de DUBOIS, avec parfois faiblesse musculaire généralisée, à tel point que selon cet auteur, le diagnostic initialement évoqué est celui de dermatomyosite. Habituellement, cependant, la symptomatologie musculaire se résume en ces myalgies et l'ensemble du tableau clinique, les examens complémentaires, redressent aisément le diagnostic.

Quand les signes cliniques évocateurs manquent, les examens biologiques en particulier, la découverte de cellules de Itargraves permettent encore un diagnostic rapide , comme dans l'observation que nous allons résumer maintenant :

OBSERVATION de Mlle GLO... Martine I8 ans

Il s'agit d'une jeune fille de I8 ans hospitalisée dans le service en septembre I965 et dont l'affection débute cette même année au mois d'Avril par : une altération importante de l'état général (amaigrissement, fièvre élevée), un syndrome de Raynaud et des myalgies vives des cuisses et des bras obligeant certains jours la malade à garder le lit.

Quand nous la voyons, elle reçoit déjà depuis quelques mois un traitement par la prednisone. La fièvre n'existe plus, l'état général est meilleur, les myalgies sont très atténuées. L'examen note l'existence des taches erythémateuses sur la pulpe des orteils, une importante chute des cheveux, une splenomegalie modérée. Aucun autre signe anormal, en particulier de modifications physiques des muscles.

Les examens complémentaires montrent alors, en plus d'un syndrome inflammatoire, des anomalies electromyographiques "évocatrices d'une atteinte myogène compatibles avec l'existence d'une connectivite" (Dr JAMI). Les enzymes musculaires sont normales.

Le diagnostic de lupus erythémateux disséminé est confirmé par l'existence de très nombreuses cellules de Hargraves (jusqu'à 30 o/o) avec test de Hazerick positif, ainsi que de multiples anomalies Immologiques habituelles au cours de cette affection

Il s'agit donc d'une maladie lupique ayant comporté une note musculaire importante (myalgies intenses, anomalies de type myogène à l'électromyogramme).

Cette observation illustre également le caractère aspécifique des altérations électronyographiques (il en serait d'ailleurs de même avec la créatinurie et les enzymes musculaires), si bien que dans les cas difficiles, en particulier quand existe une faiblesse musculaire, il faut s'adresser à la biopsie musculaire car va se poser le même problème qu'avec la polyarthrite rhumatoïde, et que nous retrouverons avec chacune des collagénoses, celui de l'association possible Dermatomyosite-Lupus erythemateux (connectivites intriquées ou "over lap").

L'histologie musculaire au cours du lupus erythemateux permet de retrouver de discrètes lésions constituées par de petits foyers de cellules inflammatoires situés dans l'endomysium et le perimysium, réalisant à nouveau cette myosite interstitielle nodulaire aspécifique que nous avons déjà rencontrée au cours de la polyarthrite rhumatoïde.

Il faut retenir que seuls les cas où sont trouvées des lésions de dégénérescence intense des fibres avec infiltrats inflammatoires interstitiels coexistant avec des symptomes cliniques et biologiques des deux affections, méritent l'appellation de "connectivite intriquée ".

3 - PERIARTERITE NOUEUSE .

Les myalgies y sont également très fréquentes, rencontrées dans environ un cas sur deux par différents auteurs (7, 27).

On décrit également des formes avec oedèmes musculaires transitoires et rarement de véritables tableaux cliniques de myosite.

Le diagnostic repose en premier lieu sur la clinique et l'on a remarqué que les myalgies étaient particulièrement fréquentes dans les formes avec neuropathies périphériques, et nous avons souligné le caractère normal de l'examen nemologique au cours des polymyosites.

L'électromyogramme peut apporter des renseignements précieux quand il montre l'association d'anomalies, d'origine myogène et neurogène, ce type de tracé mixte est retrouvé 2 fois sur 7 par BOUTOUX (7).

La biopsie musculaire est le procédé habituellement utilisé pour établir le diagnostic montrant les lésions artériolaires pathognomoniques, avec parfois association d'une image d'atrophie fasciculaire nemogène, c'est-à-dire des lésions entièrement différentes de celles

des polymyosites qui ne comportent jamais de telles lésions vasculaires et au cours desquelles les lésions des fibres sont éparpillées, sans systématisation aucune.

Il faut encore savoir que l'on peut rencontrer sur les coupes histologiques de muscle, au cours de la panartérite noueuse, des lésions inflammatoires interstitielles modérées et aspécifiques.

Quand manque la signature histologique vasculaire de la maladie et que la clinique n'emporte pas la conviction, le diagnostic peut être très difficile comme dans l'observation suivante :

OBSERVATION de Mr POU... Marcel 38 ans

L'histoire de ce malade peut être résumée de la façon suivante :

Apparition en 1955 de douleurs musculaires des bras et des membres inférieurs dans un contexte fait d'altération de l'état général, de douleurs de la région inguinale droite, avec vitesse de sédimentation supérieure à 100mm à la première heure et hyperleucocytose considérable à 30.000 globules blancs avec polynucléose neutrophile.

Une biopsie musculaire et cutanée faite cette année là montreront :"au niveau du muscle, les fibres conservent leur striation mais il existe une multiplication des noyaux du sarcolemne, une vasodilatation avec de nombreux polynucléaires dans les vaisseaux mais sans lymphorrages. Au niveau de la peau, des lésions discrètes : capillaires entourés par une infiltration inflammatoire avec des ébauches de hyalinisation. La présence de ces lésions fait envisager une maladie du collagène à type de dermatomyosise à l'extrême début". Pr DUPERRAT.

Le malade est traité par corticothérapie. Il sera hospitalisé à plusieurs reprises dans le service, la première fois en 1957, et suivi jusqu'à son décès en 1964.

Les douleurs inguinales sont facilement rattachées à une coxite rhumatismale vérifiée histologiquement, qui se bilatéralisera en 1960 (l'histologie montre une synovite aspécifique), mais le diagnostic restera hésitant tout au long de l'évolution.

Les douleurs musculaires persisteront, évoluant par poussées comme la maladie, mais jamais il n'y aura de modifications objectives des muscles ni de déficit musculaire, ni non plus de signes cutanés évocateurs.

Biologiquement, la vitesse de sédimentation est toujours très accélérée, les modifications de la formule sanguine retrouvées à chaque hospitalisation.

Il n'y aura jamais de cellules de HARGRAVES. La creatinurie atteint des chiffres importants dépassant I gr par 24 heures à de très nombreux dosages.

Les enzymes musculaires ne seront étudiés qu'en I964 et ils sont normaux.

L'électromyogramme en I962, puis I964, retrouve deux types d'anomalies :

- des signes discrets d'atteinte neurogène.
- des stigmates d'atteinte myogène.

Une nouvelle biopsie cutanée en I964 "montre un aspect compatible avec l'hypothèse d'une Dermatomyosite".

Deux biopsies musculaires sont faites :

- en I962, on note : des fibres normales, un processus inflammatoire discret aspécifique ne portant que sur le conjonctif interstitiel et des vaisseaux normaux"

- en I964 :"un aspect histologique qui plaide plutôt en faveur d'une lésion myogène aspécifique, bien qu'on ne puisse éliminer tout à fait un processus neurogène car les lésions affectent parfois une disposition vaguement fasciculée. Les vaisseaux sont normaux".

Les corticoïdes ne pourront jamais être supprimés et leur posologie sera adaptée aux ondes évolutives de la maladie.

Au début de l'année I964, le malade est hospitalisé une dernière fois pour une aggravation de son état.

On note à nouveau des myalgies toujours isolées, une rhinite avec laryngite)pharyngite et infection pulmonaire, surtout des dorsalgies avec paraplegie flasque en rapport avec des tassements vertébraux dorsaux secondaires à une déminéralisation iatrogène.

L'évolution sera redoutable et le malade est décédé en mai I964 dans un tableau de pérétonite avec septicémie et collapsus.

C'est l'examen autopsique histologique qui fournira la clef du diagnostic :

" Il a été trouvé dans la plupart des organes des images d'artériolite nécrosante et légèrement granulomateuse évoquant avant tout une périartérite noueuse ou peut-être une vascularite allergique".

Dr GUIRAUDOW

Au total, il s'agit de l'observation d'un homme jeune atteint d'une affection évoluant par poussées et associant

- une coxite rhumatismale non rhumatoïde bilatérale, des signes généraux, des myalgies, avec un syndrome inflammatoire biologique très intense et qui d'emblée fit évoquer une connectivite majeure.

Elle illustre parfaitement les difficultés diagnostiques et l'on hésita entre une polymyosite et une périartérite noueuse qui ne fit sa preuve histologique qu'après le décès du malade.

4 - SCLERODERMIE

Cette affection peut comporter également des symptomes musculaires retrouvés dans 42 o/o des cas par SAPORTA (4I) dans sa thèse. Il s'agit surtout de myalgies mais parfois aussi d'amyotrophie ou d'une infiltration musculaire sous jacente à des lésions cutanées.

L'électromyogramme peut montrer des anomalies de type myogène et la biopsie musculaire essentiellement deux types de lésions,

une myosite interstitielle aspécifique

ou une fibrose interstitielle étouffant des fibres saines qui semble une lésion assez particulière à cette affection.

Dans les formes typiques, l'examen chimique a lui seul fait le diagnostic en retrouvant une scléro-atrophie cutanée évocatrice, mais le diagnostic peut être là encore très difficile, comme dans l'observation suivante :

OBSERVATION de Mme VOL....

Cette malade de 42 ans se plaint de douleurs articulaires depuis I946, réalisant une polyarthrite chronique évolutive modérée évoluant par poussées jusqu'en I963. Cette femme fut hospitalisée une première fois dans le service en I958 sans qu'on puisse étiqueter ce rhumatisme qui s'accompagne d'une accélération permanente de la vitesse de sédimentation et de réaction du Latex et de Waaler et Rose négatives, et qui sera traité par des sels d'or et surtout par l'aspirine qui semble suffisante pour contrôler des phénomènes articulaires modérés qui n'entraîneront jamais de séquelles articulaires.

En I963, l'affection change de visage et s'enrichit de multiples symptomes dont les plus importants sont :

- un syndrome de RAYNAUD,
- des épisodes de "tuméfactions sous cutanées", douloureuses, éphèmères, récidivantes, auxquels nous n'assisterons pas mais qui furent ailleurs l'objet d'une biopsie qui s'avéra négative,
- de myalgies vives des bras, des mollets, des muscles sterno-cléido-mastoïdiens.

Quand nous voyons la malade en I965, c'est vers une collagenose que sont orientées les recherches.

Cliniquement, les myalgies ne s'accompagnent d'aucun signe musculaire objectif ni de dysphagie. La note articulaire est certaine, notamment aux articulations digitales.

Le visage n'est pas normal, le nez très fin avec des télangiectasies des pommettes et l'aspect général évoque un peu un "masque d'albatre."

Nous retrouvons également de petites zones achromiques sur les avant-bras, des cheveux fins avec tendance alopecique.

Biologiquement, la vitesse de sédimentation est retrouvée accélérée comme depuis le début de l'affection.

Il existe une atteinte rénale attestée par une diminution plusieurs fois constatée de la clearance uréique.

Le latex et le Waaler-Rose sont négatifs.

Des recherches répétées de cellules de HARGRAVES également.

La creatinurie, les enzymes musculaires, sont normales.

L'électromyogramme montre "un processus myogène diffus comme on peut en voir dans les connectivites". Deux biopsies musculaires sont faites : le muscle est normal.

Ce sera finalement la biopsie cutanée qui permettra au Dr. HEWITT de conclure " à une image histologique typique de sclerodermie".

Il s'agit donc de l'observation d'une femme atteinte d'une affection chronique inflammatoire, associant des symptomes articulaires, musculaires, un syndrome de RAYNAUD, des modifications du visage difficiles à interprêter mais qui orientèrent un moment vers une Dermatomyosite qui ne fit pas sa preuve. Une biopsie cutanée a montré des lésions histologiques de sclerodermie. Dès lors, les taches achromiques, l'amincissement du nez, prennent soudain une signification différente, mais ces modifications discrètes expliquent les hésitations et les difficultés du diagnostic.

En définitive,dans les cas typiques , le diagnostic entre les différentes grandes connectivites reste possible et la note musculaire fréquente au cours de la sclérodermie du lupus erythémateux disséminé de la périartérite noueuse, ne saurait induire en erreur car elle n'est jamais qu'un élément contingent et chacune de ces affections comporte ses stigmates cliniques biologiques ou histologiques particulièrs .

Cependant, il est des cas plus difficiles où l'importance inhabituelle des symptomes musculaires joint à l'absence de signes évocateurs de l'une ou l'autre de ces affections fait qu'on hésite. Il est alors parfaitement justifié de faire une biopsie musculaire qui pourra conduire au diagnostic en montrant des lésions histologiques spécifiques d'une Dermato-myosite ou d'une périartérite noueuse, mais ailleurs elle ne montrera qu'une myosite interstitielle aspécifique.

Dans ces cas très rares on ne peut conclure et le diagnostic restera en suspens jusqu'à ce que l'évolution ou éventuellement seulement parfois la vérification anatomique permettent le diagnostic.

6 - On ne saurait passer sous silence enfin l'existence de formes où l'intrication est telle qu'elle conduit à parler de "connectivites associées" ou "overlap". Ces faits rares sont signalés au cours des Dermatomyosites comme au cours des autres grandes collagenoses.

# CHAPITRE V

## TRAITEMENT

L'existence de signes articulaires au cours des polymyosites ne parait pas comporter d'incidencesthérapeutiques particulières.

Le traitement le plus souvent opposé à cette affection est la corticothérapie (36, 50, 51).

La posologie recommandée est habituellement forte, au moins initialement, 50 à 60 mg de prednisone par jour.

Elle est ultérieurement réduite selon l'évolution clinique et biologique. Les"enzymes musculaires" paraissent en ce domaine d'un intérêt certain, comme naturellement les signes cliniques et en particulier le "testing musculaire (50).Il est possible dans certains cas d'interrompre tout traitement après regression des signes. Le plus souvent on est obligé de conserver une dose de prednisone qui sera adaptée selon une posologie minima efficace établie sur des critères cliniques et biologiques, l'idéal étant de maintenir le malade dans un état de santé apparente.

L'efficacité du traitement corticoïde est discutée. Pour certains (MULDER : 33) il est utile sans plus, mais pour la plupart très efficace avec cependant des réserves.

L'efficacité est maximum dans les formes aiguës ou subaiguës.

Elle est moins nette et moins totale dans les formes chroniques.

Elles est nulle ou minime dans les cas associés à une néoplasie ou à un syndrome de Sjögren ou chez les enfants. PEARSON (36)

L'avis est unanime quant à l'échec complet dans les formes avec néoplasie (WALTON 51)

L'affection reste cependant grave :

- 12 décès sur 38 cas de VIGNOS Bowling (50) dont seulement 5 fois en raison d'une néoplasie associée.

- 9 sur 52 cas de WALTON (51)

- 26 sur 63 cas de LOGAN (31)

Deux de nos 9 cas avec signes articulaires sont décédés; dans aucun n'existait de néoplasie associée.

- L'influence du traitement corticoïde sur les manifestations articulaires semble très grande : PEARSON (36) signale qu'elles disparaissent rapidement et définitivement grâce à ce traitement. Nous avons une impression plus nuancée à la lumière de nos 9 cas :

- Trois malades ne permettent aucune conclusion :

. Le cas n° 2 pour lequel tout recul manque.

. Le cas n° 5 ou le traitement n'a pas comporté de corticoïdes.

. Le cas n° 3 ou la corticothérapie n'a pas été reprise au cours d'une rechute avec symptômes articulaires.

- 6 malades ont donc été traitées par la corticothérapie.

1 - Deux sont décédés. Le premier (cas n° 1) avec un échec total y compris sur les signes articulaires aux doses habituelles fortes.
Le second (cas n° 6) a paru "échapper" totalement à l'A.C.T.H. puis aux corticoïdes et est décédé rapidement si bien qu'on ne peut se faire une opinion sur ce cas.

2 - Les résultats sont excellents dans les cas 4 et 9 tant sur le plan musculaire qu'articulaire. Cependant aucun arrêt complet du traitement n'a pu être réalisé, dans le cas n° 4 ce fut impossible, dans le cas n° 9 le "sevrage" en cours n'est pas terminé à la sortie de la malade.

3 - Dans le cas n° 7 le traitement fut très efficace à la fois sur le plan musculaire et articulaire mais son arrêt a été suivi de rechutes à plusieurs reprises.

4 - Dans le cas n° 8 efficacité incomplète sur le plan cutané et musculaire, plus notable sur les signes articulaires, mais sevrage impossible.

Dans l'ensemble l'efficacité des corticoïdes nous a paru réelle, parfois totale '2 cas) parfois incomplète mais importante notament sur les symptômes articulaires (1 cas).

- Ils se sont montré à deux reprises inactifs sur les symptômes articulaires et n'ont pas empêché l'issue fatale.

Dans un cas enfin ils ont été efficaces à chaque poussée de la maladie, mais celle-ci a continué à évoluer de façon intermittente.

Parmi les autres médications employées quelques essais ont été faits avec :

. l'acide para-amino-benzoïque et LOGAN (31) signale 3 bons résultats sur 8 tentatives. Des observations isolées font enfin état de tentatives thérapeutiques par les Immuno-dépresseurs.

Nous pouvons rapporter les résultats obtenus chez un malade grâce à l'indométhacine (cas n° 5). Résultats non nuls avec amélioration clinique de la symptomatologie articulaire et de la force musculaire mais résultats incomplets cliniquement et surtout biologiquement et histologiquement (persistance de signes de myosite)

Nous ne tirerons aucunes conclusions d'un essai bref et à petites doses d'un traitement à visées Immuno-dépressives (cas n° 3)

# CONCLUSIONS

La polymyosite, connectivite majeure atteignant profondément la musculature, peut comporter des signes cutanés définissant alors une forme particulière, la Dermatomyosite, entité précise de diagnostic habituellement aisé. En l'absence de signes cutanés, le diagnostic se fonde sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, électriques et histologiques réunis à leur acmé car le cadre des polymyosites est plus flou et moins bien défini.

Ces affections comportent des manifestations articulaires dans 25 à 40 % des cas.

Ces manifestations dont l'autonomie a pu être discutée mais qui semble définitivement établie par l'existence de lésions histologiques synoviales, nous sont apparues sous plusieurs aspects.

1 - Elles peuvent se résumer à des polyarthralgies :

Souvent tenaces et récidivantes qui doivent être considérées comme le témoin d'une souffrance articulaire à minima.

2 - Elles prennent plus souvent le type d'une polyarthrite chronique :

touchant avec prédilection les métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales des mains, les poignets, les genoux mais pouvant en fait occasionnellement intéresser n'importe quelle jointure.

Cette polyarthrite est habituellement précoce dans l'histoire de la maladie et amène fréquemment à consulter. Elle peut déjà s'accompagner de symptômes évocateurs de la maladie mais aussi les précéder, seule ou en association à un syndrome de Raynaud posant alors des problèmes difficiles et exposant à des erreurs.

Ces manifestations nous ont paru habituellement durables pouvant être observées tout au long de la maladie parfois pendant une partie seulement, ou bien encore, participer aux poussées quand l'évolution est discontinue.

Malgré une évolution souvent prolongée, on est frappé par l'absence habituelle de raideurs, déformations et désaxations articulaires. Nous n'avons observé ces signes qu'une seule fois ; même dans ce cas existait un contraste entre l'allure clinique et des signes radiologiques modérés, contraste encore plus saisissant dans les autres cas où les signes radiologiques manquent ou se réduisent à une simple déminéralisation des surfaces articulaires comme si l'inflammation articulaire ne dépassait jamais le stade synovial, malgré une évolution prolongée.

3 - L'incidence des manifestations articulaires sur le pronostic

parait faible dans la grande majorité des cas de polymyosites; l'acuité des douleurs et leur tenacité contribuent cependant souvent à majorer l'impotence fonctionnelle chez ces malades.

4 - Les problèmes du diagnostic sont les plus délicats :

a - Quand elles sont révélatrices, ce qui est habituel, les manifestations articulaires sont confondues avec d'autres rhumatismes et comme elles sont chroniques, habituellement avec une polyarthrite rhumatoïde; la présence de facteur rhumatoïde dans 12 % des cas vient accroitre le risque d'erreur.

Certaines particularités doivent retenir l'attention. La discrétion des signes articulaires peut contraster avec une accélération très importante de la vitesse de sédimentation. Certains signes, inhabituels dans la polyarthrite rhumatoïde, comme : un syndrome de Raynaud, une discrète note cutanée, une altération de l'état général, un aspect histologique de "synovite subaiguë aspécifique" différent de la synovite rhumatoïde enfin.

Ce premier cap franchi, qui a permis de douter de la nature rhumatoïde du processus articulaire en cause doit être suivi de démarches systématiques, méthodiques, et particulièrement minutieuses, chaque détail ayant son importance. La clinique y occupe une place de choix : l'anamnèse doit être fouillée et le seul interrogatoire va parfois fournir le signe cutané caractéristique, négligé en son temps. L'examen doit être orienté car souvent on ne trouve "le petit signe cutané atypique" qu'en le cherchant de parti pris. Doivent alerter également l'existence de signes généraux et le virage soudain, qui fait que l'affection jusqu'alors tolérée brusquement s'emballe, désaxe des articulations qui restaient peu atteintes, entraine une impotence fonctionnelle sans mesure avec ce qu'elle était.

S'il est possible, comme certains l'affirment, de faire le diagnostic de "Polymyosite infraclinique" grâce aux examens enzymatiques et histologiques musculaires, c'est à cet instant que ces examens prennent leur place.

En fait habituellement, la preuve de la nature polymyositique de ce rhumatisme ne sera faite qu'après apparition des signes cliniques caractéristiques. Même dans ces cas, le diagnostic souffre quelquefois de retards qui pourraient être réduits par une recherche plus systématique d'une affection rare mais non exceptionnelle.

b - Il est des cas d'interprétation plus difficile où l'existence de déformations , de raideurs articulaires proches, sinon identiques, en première analyse, de celles d'une maladie rhumatoïde font évoquer la possibilité d'une association des deux affections. Sans nier cette éventualité, il nous semble que la plus grande prudence s'impose avant de l'affirmer et que la présence de facteur rhumatoïde ne saurait être un argument décisif.

Il est possible que l'étude histologique de la synoviale fournisse la clef du problème : il semble à la lumière de cet examen et de la connaissance très fragmentaire de l'histologie de la synoviale au cours des polymyosites arthropatiques, qu'on ne doive considérer comme associations, que les cas où une polymyosite certaine s'accompagne de lésions histologiques typiquement rhumatoïdes de la synoviale.

Nous n'avons pas rencontré cette association telle qu'elle vient d'être définie.

c - Un dernier problème peut être de situer un syndrome musculaire (souvent arthro-musculaire) évoluant dans un contexte de connectivite, dans un des grands cadres découpés au sein des ces affections. Habituellement, il est aisément résolu car tout oppose le grand syndrome de myosite avec ses caractéristiques cliniques, biologiques, électriques et histologiques et les signes musculaires contingents qu'on peut observer au cours d'autres collagénoses : ils n'atteignent jamais une telle intensité et ne s'accompagnent que d'une myosite interstitielle aspécifique, alors que, parallèlement, ces affections ont leurs caractères spécifiques et souvent pathognomoniques.

Le problème devient insoluble quand l'affection en cause réunit les tableaux de deux de ces maladies. On parle alors d'"overlap", ou de connectivites intriquées qui demeurent des faits d'exception.

5 - Le traitement des manifestations articulaires des polymyosites se confond avec le traitement de ces affections , les corticoïdes demeurent l'arme principale et se montrent assez souvent actifs, notamment sur les signes articulaires.

Certains cas cependant échappent à la corticoïdothérapie et le pronostic général de l'affection reste, de l'avis de tous, grave et la mortalité élevée.

Il est possible qu'une meilleure connaissance de la maladie et des progrès dans l'établissement du diagnostic permettent de la reconnaître plus tôt ouvrant alors, au moins dans certains cas, des perspectives plus favorables comme on a pu l'observer dans d'autres affections diffuses du collagène.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Pr. F. DELBARRE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

# B I B L I O G R A P H I E


1 - ADAMS R.D., DENNY-BROWN D., PEARSON C.M.

Deseases of muscle : A Study in pathology
Harper Ed. New-York - 1 volume en 1962.

2 - AILLET J.

Les syndromes musculaires Paraneoplasiques.
Thèse Paris 1960.

3 - BANKER B.Q. et col.

Dermatomyositis (systémic angiopathy) of child hood.
Medicine (Balt.) 45 : 281-289 - Jul. 66.

4 - BARWICK D., WALTON J.

Polymyositis.
Amer. J. Med. 35 - 646-660 - Nov 63.

5 - BESANÇON J.

Association Dermato-myosite et cancer.
Sem. Hôp. 38 - 1992-2001 - 1962

6 - BLOCHK J., BUCHANAN W.W., WOHL M.J., BURNIM J.J.

Sjögren syndrome.
Medicine 44 : 187 - 1965.

7 - BONTOUX

Contribution à l'étude des manifestations articulaires, osseuses,
et musculaires de la Périartérite noueuse.
Thèse Paris 1963.

8 - BRAUN S., AUREL M., COSTE F., DELBARRE F.

La myopathie des Corticoïdes.
Sem. Hôp. Paris 40 : 1717-1735 - Juin 1965.

9 - BRAUN S.

Maladies du collagène en rhumatologie.
Ency. Med. Chir. Appareil Locomoteur 2 - 1961, 142-45 A[10].

10 - BURNIUM J.

A broader Spectrum of Sjögren's syndrome and its pathogenetic implications.
Ann. Rheum. Dis. 20 : 91 - 1961.

11 - CASPARY E.A. et Al.

Circulating Antibiodies in Polymyositis and other muscle washing disordeis.
LANCET 2 - 941 - 31 oct. 1964.

12 - CHALMERS T.M. et Al.

Polymyalgia : problems of differential diagnosis.
Ann. Rheum. Dis - 23 - 123-30 Mar 64.

13 - CONCHA E., JIMENEZ E., SILVA L., LOSASA M.

Dermatomyositis : considéraciones sobre 9 casos
AIR 5 : 234-255 - 1962.

14 - COSTE F.

Réflexions sur un cas de Dermatomyosite, diagnostic différentiel avec la sclérodermie.
Rev. Rhum.32 - 197-204 - Avril 1965.

15 - DELBARRE F., BASSET F., GUIRAUDON L.

La biopsie synoviale du genou (581 examens)
Indications, intérêt et résultats.
Rev. du Prat. Tome XVI n° 24, 3193-3203 - 21 sept. 1966.

16 -DIESSNER GR et Al.

Laboratory tests in Polymyositis.
Arch.intern Med. (Chicago) - 117 : 757-63 Jun 66.

17 - DULUC J., GILLY R, LABOUCHE F.

Dermatomyosite à évolution lente. Atrophie de type Pick-Herxheimer.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph 69 : 536,8

18 - FITCH C.D., SINTON D.W.

A study of creatine metabolism in diseases cau siny muscle washing.
J. Clin. Inest. 43 : 444-452 - 1964.

19 - FRENEAUX B.

Contribution à l'étude des manifestations articulaires des sclérodermies, des polymyosites et des périartérites noueuses.
Thèse Paris 1962.

20 - GAUTIERS J.C.

La biopsie musculaire.
Rev. Prat. 14 : 487-496 - Fev. 1964.

21 - GARCIN R., RONDOT P., FARDEAU M.

Sur les accidents neuro-musculaires et en particulier sur une myopathie vacuolaire observée au cours d'un traitement prolongé par la chloroquine. Amélioration rapide après arrêt du médicament.
Rev. Neurol. 111 : 177-195 - 1964.

22 - HADIDA TIMSIT

Dermatomyosite avec calcinose diffuse.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph 68 : 792-795 - 1961.

23 - HESS J.W. et Al.

Sérum créatine phosphokinase. Activity in disorders of heart and Skeletal muscle.
Ann. Intern. Med. 61 ; 1015-1028 - Déc. 64

24 - HOULI J. REZEK J.

Digestive and articular manifestations of collagen Diseases.
Ann. Rheum. Dis. 24 : 52-57 - 1965.

25 - KAHN M.F.

Le phénomène rhumatoïde. Son intérêt pour le diagnostic des maladies rhumatismales. Essai de reproduction expérimentale.
Thèse Paris 1960.

26 - LABILLE

Etude de deux cas de Dermatomyosites.
Thèse Paris 1956.

27 - LAMBERT

Contribution à l'étude de la Périartérite noueuse.
Thèse Paris 1956.

28 - LAMBIE J.A., DUFF I.F.

Familial occurence of Dermatomyositis : case reports and a Family survey.
Ann. Inter. Med. 59 : 839 - 1963.

29 - LE COULANT P et Al

Sérum Aldolase in Dermatomyositis.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph 72 : 206-209.

30 - LE COULANT TEXIER

Etude histologique du muscle dans les dermatomyosites et syndromes voisins.
Ann. Derm. Syph 84 : 377 - 1957.

31 - LOGAN R.G. et Al.

Polymyositis : a clinical study.
Ann. Intern. Med. 65 : 996-1007 - Nov. 65.

32 - MORITZ U.

Muscular changes in rhematoïd Arthritis.
Congrès rhumatologie, Rome, 3-7 sept. 1966 p. 224 vol. II

33 - MULDER D.W., WINKELMANN R.K., LAMBERT E.H. DIESSNER G.R., HOWARD F.M.

Stéroïd thérapy in Patients with Polymyositis or Dermatomyositis.
Ann. Intern. Med. 58 : 969 - 1963

34 - NEVIN S.

Les polymyosites
Rev. Prat. 14 : 513-526 - Fev. 1964.

35 - PEARSON Carl. M.

Rheumatic manifestations of polymyositis and Dermatomyositis
Arthritis and Rheumatism 2 : 117-143 - 1959.

36 - PEARSON Carl. M.

Polymyositis and related Disorders in Disorders of voluntary muscle
Edited By John Walton - 1964.

37 - PEARSON Carl M.

Patterns of Polymyositis and their responses to treatment
Ann. Intern. Med. 59 : 827, 38 - Dec. 1963.

38 -PEARSON Carl. M.

Polymyositis and Dermatomyositis.
Bulletin of rheumatic Diseases 12 : 269, 272 - Fev. 1962.

39 - PERONI R.

Rheumatic manifestations of collagen diseases.
AIR 7 : 377 - 387 Sep. 64.

40 - PITKEATHLY D.A. - COOMES E.N.

Polymyositis in Rheumatoïd arthritis
Ann. Theum. Dis 25 : 127 - 32 - Mar 66.

41 - SAPORTA L.

Manifestations et signes articulaires des sclérodermies.
Thèse Paris 1965.

42 - SAYAG J. et Al.

A propos de trois cas de Dermatomyosites de diagnostic difficile.
Marseille Med. 103 : 496-499 - 1966.

43 - SCHAPIRA G., DREYFUS J.C.

Enzymes au cours des maladies du muscle strié.
Ann. Biol. clin 22 : 655-674 - 1964.

44 - SIGUIER F.

Maladies vedettes.
Masson Edit. Paris 1957.

45 - SIGUIER F.

Manifestations cardiaques des Dermatomyosites.
Sem. Hôp. Paris 39 : 609-614 - Mars 63.

46 -SIGUIER F.

L'association Dermatomyosites et cancer.
Sem. Hôp. Paris 36 : 794 - 1960.

47 - SINGER

The latex Fixation test in the Rheumatic diseases
Amer. J. Med. 31 : 766 - 1961.

48 - TALBOTT, KOEPF, CULVER, TERPLAN

Dermatomyositis : Disseminated calcinosis and métaplasic ossification, clinical studies over a period of 7 years in a female with Rheumatoïd Arthritis.
Arthritis Rheum. 2 - 499-512 - Dec. 59.

49 - TELLEZ MAGANA J. et Al.

Dermatomyositis.
AIR 6 : 217 - 23 - Jun 63.

50 - VIGNOS BOWLING.

Polymyositis : Effect of corticostéroïdes on final result.
Arch. Int. Med. 114 : 263-278 - 1964.

51 - WALTON J.M.

Some diseases of muscle.
Lancet 1 : 447-452 - Feb. 64.

52 - WILLEMIN CLOG L. et Al.

Dermatomyositis and associated chronic progressive polyarthritis.
Pediatrie : 20 : 339-342 - Ap. May 65

53 - WILLIAMS R.C.

Dermatomyosis and malignancy a review of the litterature.
Ann. Intern. Med. 50 : 1174 - 1959.

54 - WILLIAMS D.E.

Dermatomyositis.
Proc. Roy Soc. Med. 58 - 422-4 Jun. 65.

oOo

51 - WALTON J.N.

Some diseases of muscle.
Lancet 1 : May-1952 - Feb: 54.

52 - WILLEMIN GLOD B. et Al.

Dermatomyositis and associated chronic progressive polyarthritis.
Pediatric. 20 : 339-342 - Ap. May 65

53 - WILLIAMS R.C.

Dermatomyositis and malignancy a review of the literature.
Ann. Intern. Med: 80 : 1174 - 1978.

54 - WILLIAMS D.R.

Dermatomyositis.
Proc. Roy Soc. Med: 58 - 422-4 Jun. 65.

oOo

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18-93
535:18-62